

**DIE NEUROGENEN
BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN
DER KINDER MIT
SPINA BIFIDA CYSTICA**

Martin Westenfelder

1970

AUS DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK
DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
IM DR. VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL
DIREKTOR: PROFESSOR DR. W. Ch. Hecker

DIE NEUROGENEN BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN
DER KINDER MIT SPINA BIFIDA CYSTICA

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Martin Westenfelder
aus Stuttgart
München 1970

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker
Dekan: Prof. Dr. W. Spann
Tag der mündl. Prüfung: 10.12.1970



INHALTSVERZEICHNIS

	<u>Seite</u>
A. <u>EINLEITUNG</u>	1
B. <u>ALLGEMEINER TEIL</u>	
I. Geschichtlicher Überblick	1
II. Die Spina bifida cystica: Definition, Theorien, klinisches Bild, Therapie	2
III. Anatomie, Innervation und Physiologie der normalen Blase	5
IV. Neurogene Blasenentleerungsstörungen - Definition, allgemeine Systematik, Therapie - allgemein und bei Kindern mit MMC	9
C. <u>SPEZIELLER TEIL</u>	
I. Eigene Beobachtungen: Untersuchungsgut - Methoden	14
a) Ergebnisse: anamnestisch, klinisch, röntgenologisch, radiologisch, Laborbefunde	15
b) Folgerungen	23
c) Kasuistik: 8 Fälle	25
II. Diskussion	
a) Eigene Befunde	36
b) Vergleich mit Literaturangaben	39
D. <u>ZUSAMMENFASSUNG</u>	41
E. <u>LITERATURVERZEICHNIS</u>	44

Abkürzungen

EMG	=	Elektromyogramm
ING	=	Isotopennephrogramm
MCU	=	Mictionscystourethrogramm
MC	=	Meningocele
MMC	=	Myelomeningocele
NBE	=	neurogene Blasenentleerungsstörungen
VUR	=	Vesico-ureteraler-Reflex

Die neurogenen Blasenentleerungsstörungen der Kinder mit Myelomeningocele (MMC)

A. EINLEITUNG

Die Einführung der liquorableitenden Ventile in die Hydrocephalustherapie und der frühzeitige Verschluss der Myelomeningocele (MMC) ließ die Zahl der Kinder mit Spina bifida cystica, die das erste Lebensjahr erreichen stark ansteigen. Sind die Gefahren Hydrocephalus und Meningitis gebannt, die die Haupttodesursachen im 1. und 2. Lebensjahr darstellen, so entsteht bald durch die chronischen Harnwegsinfektionen ein neues therapeutisches Problem. Seine Beherrschung entscheidet das Überleben; das Nierenversagen ist nach dem zweiten Lebensjahr die Haupttodesursache dieser Kinder (s. Abb. 1).

Um die Innervationsstörungen bei der MMC und ihre Auswirkungen auf das Harnwegssystem zu erkennen, wurde diese Untersuchungsreihe durchgeführt.

B. ALLGEMEINER TEIL

I. Geschichtlicher Überblick

Das älteste Dokument über die MMC stammt aus dem Jahre 2000 v.Chr. von den Ägyptern (Papyrus Ebers). Auch den Ärzten der präkolumbischen Kulturen Mittel- und Südamerikas waren die MMC bekannt, wovon noch heute eine Tonplastik zeugt, die als medizinisches Anschauungsmaterial gedient haben mag (A.L. Weismann-Sammlung, New York 45), (s. Abb. 2).

In Europa wurden die spaltförmigen Fehlbildungen der Wirbelsäule zum ersten Male im 17. Jahrh. von dem Amsterdamer Bürgermeister, Anatom und Arzt Nicolei Tulpius beschrieben und mit dem Namen Spina bifida belegt. Rembrandt porträtierte Tulpius auf dem Gemälde "Die Anatomie des Doktor Tulpius".

Virchow (46) wies 1875 auf den Unterschied zwischen der Spina bifida cystica und der Spina bifida occulta hin. Eine erste exakte pathologisch-anatomische Studie stammt von v.Recklinghausen 1886 (31). Letztlich basieren auf ihr alle weiteren

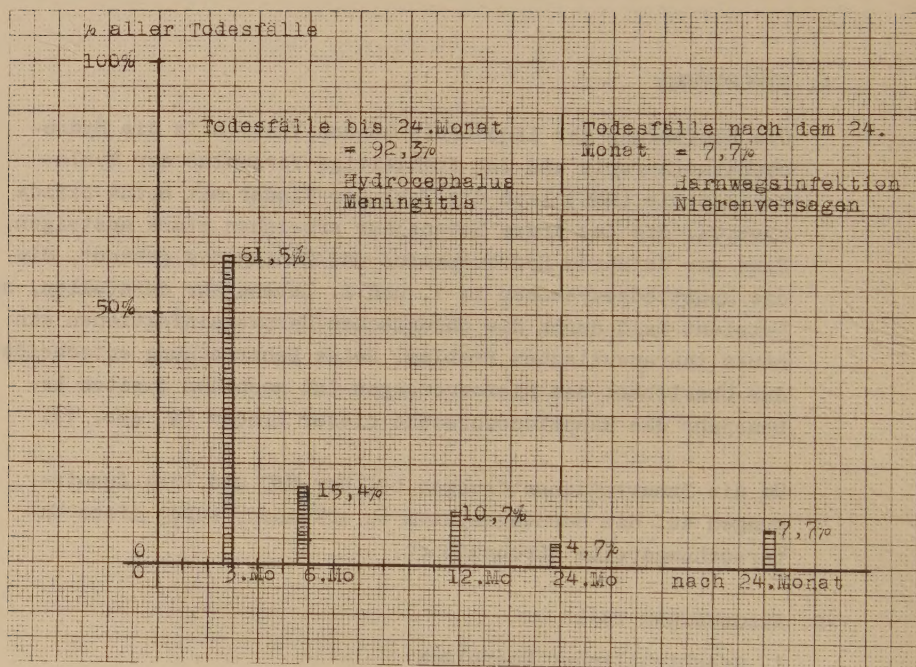


Abb. 1

Häufigkeit und Zeitpunkt der Todesfälle an MMC.

Vor dem 3. Lebensjahr 92,3 % der Todesfälle an den Folgen von Meningitis und Hydrocephalus, nach dem 2. Lebensjahr 7,7 % der Todesfälle an den Folgen der Harntraktsinfektionen (Modifiziert nach Smith (38)).



Abb. 2

Inka-Tonplastik einer MMC aus der Sammlung A.L. Weismann
(New York).

Forschungen über die Spina bifida (8, 15, 32, 38).

II. Die Spina bifida

Definition

Unter dem Begriff der Spina bifida versteht man eine angeborene Spalte des Wirbelkanals mit und ohne Beteiligung des Rückenmarkes und seiner Häute. Wir unterscheiden nach Drachter (9):

- 1) Spina bifida occulta (leichtester Grad): eine Spaltbildung ohne sichtbare Verlagerungen des RM und seiner Häute. Gelegentlich weisen Hautanomalien auf ihre Existenz hin wie Pigmentanomalien, Hämangiome, Hautnabel, atypische Behaarung. Neurologische Ausfälle sind bei ihr extrem selten (Enuresis).
- 2) Die Spina bifida cystica: eine Spaltbildung mit sichtbarer Verlagerung des Rückenmarkes und/oder seiner Häute. Folgende Formen lassen sich unterscheiden:
 - a) Die MMC, sie weist eine Liquoransammlung ventral der vorgetretenen weichen RM-Häute und der Medullarplatte auf.
 - b) Die Myelocystocele besitzt eine Flüssigkeitsansammlung im cystisch erweiterten Zentralkanal.
 - c) Die Myelocysto-Meningocele zeigt eine Liquoransammlung im Zentralkanal und in den cystisch erweiterten Meningen.
 - d) Die Meningocele stellt die seltenste Form der Spina bifida cystica dar. Die Meningen sind cystisch aus dem klaffenden Wirbelkanal herausgedrängt. Definitionsgemäß bestehen keine neurologischen Ausfälle.

Für die Klinik ist die Differenzierung in MMC (beinhaltet a, b und c) und MC (=d) ausreichend. Die primäre oder geburtstraumatische Eröffnung des Celensackes ist klinisch von zusätzlicher Bedeutung, weil sie einen sofortigen operativen Verschuß erfordert.

Theorien zur Ätiologie und Pathogenese

sind mannigfaltig, aber bis heute nicht geklärt (38).

Ätiologisch werden diskutiert: Genetische Ursachen, Virus-

infektionen, Mangelkrankheiten der Mutter, intrauterine mechanische oder stoffwechselbedingte Schädigungen des Eies, Nidationsstörungen, Blutungen, Röntgenstrahlen und eine Hypoxie des Embryos.

Theorien

Zur Pathogenese gibt es folgende Theorien:

Die älteste Theorie, der schon v.Recklinghausen (31) widersprach, postuliert einen sekundären Bruch des Rückenmarkes und der Meningen durch die mangelhaft verschlossenen Wirbelbögen.

v.Recklinghausen machte den mangelhaften Verschuß der Neuralrinne zum Neuralrohr verantwortlich.

Weed (1917) (48) führte die Bruchsackbildung auf die Folgen einer obstruktiven Hydromyelia zurück (verzögerte Öffnung des Foramen Magendi). Die Liquordrucksteigerung verursacht eine Arnold-Chiarische Mißbildung, die das Foramen occipitale für den Liquor unpassierbar macht. Der auch innerhalb des Rückenmarkkanals ansteigende Druck soll (nach Weed) an der schwächsten Stelle, meist im lumbo-sacralen Bereich, eine Bruchsackbildung hervorrufen.

Eine der neuesten Theorien stammt von Patten (1953) (28), der ein anomales proliferatives Wachstum des ZNS im Stadium der Neuralplatte annimmt, welches einen normalen Verschuß zum Neuralrohr unmöglich macht.

Das klinische Bild der MMC

ist Folge der Rückenmarksdysplasie:

1. Die Myelodysplasie verursacht entsprechend der Lokalisation und Ausdehnung sehr verschiedenartige neurologische Ausfälle. Sie kann im gesamten Bereich der Wirbelsäule auftreten, ist aber am häufigsten (85-95 %) am thorako-lumbalen Übergang, lumbaler oder sacraler WS lokalisiert.

Die Störungen von Motorik und Sensibilität betreffen daher überwiegend die unteren Extremitäten, den Beckenboden, die Blase und den Enddarm. Die ausfallenden sensiblen Segmente entsprechen dabei entweder den motorischen Segmenten oder reichen noch ein bis zwei Segmente weiter nach caudal.

Zu der eigentlichen Rückenmarksfehlbildung gesellen sich auffallend häufig weitere Fehlbildungen:

Das Entstehen eines Hydrocephalus bei MMC wird in der Literatur (8, 9, 11, 15, 18, 20, 22, 24, 37, 38) mit einer Häufigkeit von 62-90 % angegeben (im Mittel 75 %). Die MMC-Operation hat für die Entstehung keine nachweisbare Bedeutung. Häufig ist der Hydrocephalus schon bei der Geburt nachweisbar. Die Bedeutung der Arnold-Chiari'schen Mißbildung als Ursache oder Folge des Hydrocephalus ist noch nicht geklärt (38).

Am Skelettsystem finden sich, außer der WS-Spalte, gehäuft Skoliosen, Keilwirbel, Gibbus und Deformitäten an Schädel, Becken, Hüfte, Brustkorb und Füßen.

Auf die hohe Fehlbildungsrate am Harntrakt (20 %) machte Roberts 1961 aufmerksam (33).

Durch die bestehenden Sensibilitätsverluste entstehen im Laufe der Zeit oft lebensbedrohliche trophische Störungen mit Hautulcera und Infektionen.

Therapie der MMC (siehe auch S. 12)

Ein Teil der Probleme, die sich bei der Behandlung der MMC stellen, gilt heute als gelöst.

Der möglichst frühzeitige Verschuß des Rückenmarkskanals mit Zurückverlagerung der evertierten Neuralplatte unter Schonung aller Nervenfasern hat sich für die Prognose als günstig erwiesen und wird heute auch allgemein durchgeführt (38, 15, 37). Die ventriculo-auriculäre Liquorableitung mittels Spitz-Holter- oder Pudenz-Heyer-Ventil kann heute als Therapie der Wahl zur Beherrschung des Hydrocephalus internus angesehen werden. Mit der Einführung dieser Ventile sind für die Kinder mit MMC die Chancen quoad vitam erheblich verbessert worden. Die Skelettfehlbildungen und peripheren Paresen können durch orthopädische und chirurgische Maßnahmen günstig beeinflußt werden.

Die Stuhlinkontinenz stellt ein noch ungelöstes, aber nicht lebensbedrohliches Problem dar. Thierschring, Fascien- und Muskelplastiken und der Anus präter finden Anwendung.

Anders stellt sich die Situation bei der Therapie der neurogenen

Blasenentleerungsstörungen dar. Von ihr ist, besonders nach dem 2. Lebensjahr, das Überleben des Patienten in einem hohen Grade abhängig. Eine befriedigende Lösung steht noch aus (s.S.12).

III. Anatomie, Innervation und Physiologie der normalen Harnblase (40, 42, 43)

a) Anatomie

Der Blasenmuskel (m.detrusor) bildet die Wand der gesamten Blase mit Ausnahme des oberflächlichen Blasendreiecks (m.trigonalis). Dieser stammt, wie die ihn bedeckende Schleimhaut und die Ureteren, vom Mesoderm und nicht wie der m.detrusor vom Entoderm ab.

Am m.detrusor lassen sich entsprechend seinem Faserverlauf drei Schichten unterscheiden:

1. Eine innere Längsschicht, die im Trigonumbereich fehlt; ihre Fasern weichen im Blasenfundus von der Längsrichtung ab, konvergieren zum Blasenausgang hin und setzen sich ohne Unterbrechung in die Urethra hinein fort.
2. Eine mittlere Zirkulärschicht (ein echter Ringschluß kommt nur vereinzelt cranial des Trigonums vor). Sie liegt, in ihrer Hauptmasse 1,5 - 2 cm breit, hufeisenförmig um und direkt über dem Blasenausgang, fächert sich dorsocranial auf, tritt in engen Kontakt mit dem tiefen Blasendreieck, setzt sich aber nicht in die Urethra fort.
3. Die äußere Längsschicht umgibt mantelförmig die gesamte Blase. Einige dorsale Fasern verbinden sich mit der Spitze des tiefen Blasendreiecks, welches die Fortsetzung der Waldeyerschen Scheide (47) darstellt. Die Waldeyersche Scheide und das tiefe Blasendreieck liegen zwischen den intramuralen Ureteren und dem oberflächlichen Dreieck einerseits und der äußeren Detrusorlängsschicht andererseits. Ihre Muskelfasern ziehen beim Knaben zur Basis der Prostata, wo sie sich mit der Prostata Muskulatur vereinigen. Der Hauptanteil der Detrusorlängsschicht verläuft caudal in omega-förmigen Schlingen um den proximalen Anteil der Urethra. Diese Schlingen um den Blasen Hals und die Urethra sind zwar niemals zum Ring geschlossen, umgeben aber die Cirkumferenz der Urethra immer weiter als 180 Grad (s. Abb. 3). Sie bilden die sog.

Abb. 3

Abb. 3 a

Durch Kontraktion der inneren Längsschicht (schraffiert) wird der Blasen Hals aufgezo- gen und der Verschuß durch die Schlingen unwirksam.

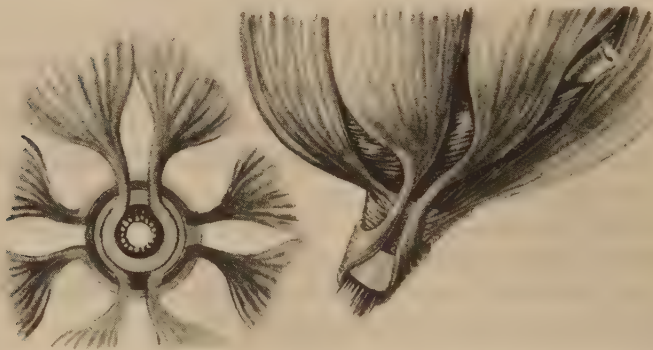
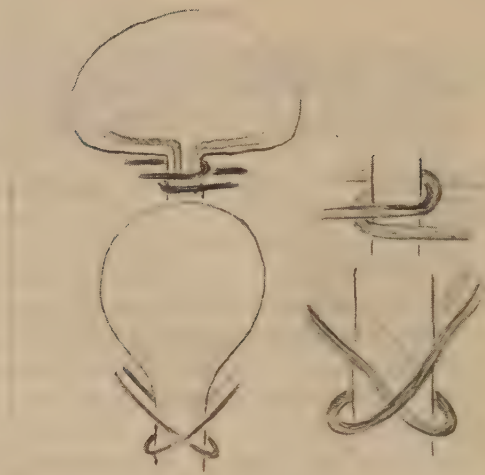


Abb. 3 b

Von der äußeren Schicht des m. detrusor stammende Muskel- schlingen am Blasen Hals mit omega-förmigem Verlauf, die im Ruhezustand einen absolut dichten Verschuß garantieren.

Abb. 3 c

Darstellung des Muskelfaser- verlaufes von oberflächlichem und tiefem Blasendreieck nach Tanagho.



zirkuläre Schicht der proximalen Harnröhre, die also keinen geschlossenen Muskelring aufweist und caudal in ihrer Stärke abnimmt. Eine Verbindung mit der mittleren zirkulären Detrusorschicht ist nicht vorhanden.

Innervation:

Das komplizierte Muskelsystem der ableitenden Harnwege wird durch ein Nervenzentrum, sog. Miktionszentrum, im Conus medullaris S 2-4 koordiniert. Dieses Zentrum ist eher eine Umschaltzentrale für die aus höheren Abschnitten stammenden und für eine geregelte Miktion verantwortlichen Impulse. Das Zentrum in S 2-4 gewährleistet darüberhinaus den Schutz der Blasenwand vor Überdehnung (6, 35).

Der Miktionsreflex ist definiert als koordinierter Ablauf neuromuskulärer Vorgänge, die zu einer vollständigen Blasenentleerung führen (6, 36).

Im ZNS sind dafür verantwortlich:

- 1) sensorischer und motorischer Cortex (Willkür)
- 2) das limbische System
- 3) die Basalganglien
- 4) der Hypothalamus (fördert)
- 5) Mittelhirn (hemmt)
- 6) rostrale Brücke (fördert)
- 7) Kleinhirn

Der m.detrusor wird vom Parasympathicus aus S 2-4 über die Nn. pelvici und den paravesikalen Plexus vesicalis streng halbseitig innerviert (44).

Das vom Mesoderm abstammende Trigonum und die Ureteren werden im Gegensatz dazu rein sympathisch aus Th 10-12 und L 1-4 über den Grenzstrang, Plexus aorticus, Plexus hypogastricus cranialis, dann caudalis, und dem Plexus vesicalis versorgt. Im Plexus vesicalis bestehen sympathische und parasympathische Synapsen.

Der m.sphinkter vesicae externus, der einzige an der Miktion beteiligte quergestreifte willkürliche Muskel, wird wie der

Sphinkter ani vom N.pudendus aus S 2-4 versorgt und zwar gleichmäßig von beiden Seiten.

Untersuchungen mit dem Elektronenmikroskop und mit Microelektroden am M.detrusor haben gezeigt (6), daß:

1. ein Axon viele einzelne glatte Muskelzellen innerviert,
2. eine glatte Muskelzelle in Verbindung mit mehreren Axonen steht,
3. die neuromuskulären Verbindungen eine Verbindung vom primitiven axo-axonischen Endigungstyp ist,
4. Dehnung die Muskelzelle depolarisiert und zwar wie bei anderer glatter Muskulatur in Richtung gesteigerter Erregbarkeit,
5. die glatten Muskelzellen wie ein aus vielen Einheiten bestehendes Syncytium funktionieren, dem in Serie geschaltete Dehnungsrezeptoren eingefügt sind.

b) Physiologie

Die Harnblase des Menschen hat vor allem zwei Aufgaben zu erfüllen:

1. Speicherung und willkürliche Entleerung des dauernd in sie einfließenden Urins.

Die Speicherfunktion der Blase wird von ihr mit einem Minimum an Energieaufwand erfüllt. Der Tonus der glatten Detrusormuskulatur und der Beckenbodenmuskulatur einschließlich des Sphinkter vesicae externus gewährleistet durch die besondere Architektur der Muskelfasern am Blasen Hals einen absolut dichten Verschuß, ohne daß aktive Kontraktionen notwendig würden (42). Der Sphinkter vesicae externus und die Beckenbodenmuskulatur dienen im Ruhezustand lediglich der Fixierung und Stützung der Blase im kleinen Becken (30).

2. Schutz der Nieren vor bakteriellen Infektionen.

Dies wird vor allem durch den dauernden Ausspüleffekt des Hohlsystems mit dem nahezu sterilen Harn gewährleistet (out flow). Bei ungehindertem Abfluß besteht kein Restharn, der den Bakterien als Nährboden dienen könnte.

Über die Funktion des oberflächlichen Blasendreiecks bestehen zum Teil widersprüchliche Ansichten in der Frage, ob und wann es sich kontrahiert (2, 41). Sicher ist, daß es die in der Blasenwand nicht fixierten Ureteren im Blaseninneren verankert und so zur Verhinderung eines Vesico-Ureteralen Refluxes (VUR) beiträgt. Wie von Tanagho beschrieben (41), beruht dieser Effekt allein auf der Anordnung der von den Ureteren in das Trigonum vesicae übergehenden Muskelfasern. Selbst an der Leiche ist dieser Verschlußmechanismus noch so stabil, daß es eher zur Blasenruptur als zum Reflux kommt. Eine Fehlanlage der Ureter-Blasen-Mündung, eine Durchtrennung der Trigonumfasern oder eine Sympathektomie führen nach einiger Zeit immer zu einem VUR.

Miktionsablauf nach Tanagho (40, 42, 43):

1. Die Kontraktion des m.trigonalis kurz vor der Kontraktion des Detrusors bewirkt einen festen Verschluß der Ureterenöffnungen und unterstützt die Öffnung des Blasenhalses.
2. Die Erschlaffung der Beckenbodenmuskulatur und des Sphinkter vesicae externus bewirkt eine Senkung des Blasenhalses. Dadurch wird die posteriore Urethra verkürzt und der Auslaß freigegeben.
3. Bei Kontraktion des m.detrusor ist der Blasenhal das punktum fixum:
 - a) Die innere Längsschicht zieht den Blasenhal auf, da sie ohne Unterbrechung in die Urethra hineinzieht.
 - b) Die Zirkulärschicht formt einen Trichter über dem Meatus internus und zieht den Blasenfundus herab.
 - c) Die äußere Längsschicht verkleinert konzentrisch das Blasenlumen, dient den Ureteren und dem Trigonum als Widerlager, behindert aber nicht den Ausfluß durch den Blasenhal und die Urethra.
4. Durch die Bauchpresse wird die Miktion unterstützt.
5. Receptoren im Bereich der hinteren Urethra und des Sphinkter vesicae externus sorgen dafür, daß während des Urinausflusses der Sphinkter vesicae externus erschlafft bleibt.

Am Ende der Miktion laufen die Aktionen in umgekehrter Reihenfolge ab, so daß der normale Ruhezustand wieder hergestellt wird.

IV. Die neurogenen Blasenentleerungsstörungen (NBE)

Definition

Jede Funktionsstörung der Blase, die auf einer Schädigung der Impulsbildung, -leitung, -koordination und -übertragung beruht, wird als neurogene Blasenentleerungsstörung bezeichnet.

Diese Definition läßt eine große Anzahl von ursächlichen Möglichkeiten zu, z.B.: Die traumatische Querschnittslähmung, Rückenmarks-Tumoren, Tabes dorsalis, Encephalitis disseminata, Diabetes mellitus etc. sowie die Myelomeningocele (s. Tabelle Nr. 1).

Da die weitaus häufigste Ursache für die NBE die traumatische Querschnittslähmung darstellt, ist es verständlich, daß unsere Kenntnisse über die NBE vorwiegend in Rehabilitationszentren erarbeitet wurden (4, 5).

Bors (4) stellte 1957 für diese traumatisch bedingten NBE ein auf der Pathogenese basierendes Schema auf, welches vier unterschiedliche Blasentypen umfaßt. Er ging davon aus, daß eine scharf begrenzte Unterbrechung der Rückenmarksbahnen, entsprechend dem betroffenen Segment, für die Blasenfunktion vollständig verschiedene Folgen haben muß.

1. Die Zerstörung des Conus medullaris (S 2-4) oder die Durchtrennung der Cauda equina führt zur vollständigen Denervierung der Blase und zur Unterbrechung der Reflexbögen.

Es entsteht eine, von der Innervation völlig unabhängige, autonome Blase, deren Verhalten vom Tonus der glatten Muskulatur bestimmt wird

= lower motor neuron bladder (autonome Blase).

Eine spontane Harnentleerung findet nicht mehr statt, der Harn entleert sich dauernd durch Harnträufeln, verstärkt

Tabelle 1

Ursachen der Neurogenen Blasenentleerungsstörungen

1. Angeborene Fehlbildungen

Myelomeningocele (Spina bifida cystica)

Sacralagenesie

Dysrhaphien

Spinale Tumoren

2. Exogene Laesionen

Trauma - Unfall - Querschnittssyndrom

Trauma - postoperativ

Tumor

3. Entzündungen - Degenerative Veränderungen

Osteomyelitis, Meningitis - Encephalitis,

Poliomyelitis, Extradurale Abszesse

Diabetes, Multiple Sklerose, Arteriosklerose,

Tabes dorsalis

bei intraabdomineller Drucksteigerung. Diese lower motor neuron bladder kann leicht ausgedrückt werden, ihre Sensibilität ist häufig erhalten. Sie verringert im Laufe der Zeit ihre Kapazität (Schrumpfblase).

2. Bei der Unterbrechung der proximalen Motorneurone oberhalb des Segmentes S 1 entsteht eine Blase, die zwar nicht mehr der Willkür unterworfen ist, sich jedoch noch auf den physiologischen Dehnungsreiz hin reflektorisch entleeren kann. Dies ist möglich, weil die Reflexbögen über den n.pudendus und den n.pelvicus erhalten blieben (Anal-, Bulbocavernosus-Reflex und Eiswassertest sind positiv). Da das reflexauslösende Harnvolumen größer als normal ist, vergrößert sich die Blasenkapazität und der Restharn. Diese automatische Reflexblase bezeichnete Bors als upper motor neuron bladder.
3. In seltenen Fällen kann es zu einer isolierten Unterbrechung nur eines Reflexbogens, entweder des n.pelvicus oder des n.pudendus kommen.
 - a) Fällt die Detrusorinnervation über den n.pelvicus aus (wie bei der autonomen Blase) und bleibt der n.pudendus unversehrt (wie bei der Reflexblase), so entsteht eine Überlaufblase mit großer Restharnmenge und obstruktivem Sphinkter vesicae externus:
mixed motor neuron bladder Typ a.
 - b) Im Gegensatz dazu entsteht bei erhaltenem n.pelvicus und unterbrochenem n.pudendus eine kleine Auslaufblase, die klinisch von der autonomen Blase nur schwer zu unterscheiden ist:
mixed motor neuron bladder Typ b.

Besonderheiten der NBE bei Myelomeningocele

Es kann nicht verwundern, daß die oben streng definierten pathologischen Blasenformen nicht immer mit denen bei der MMC erkennbaren Formen übereinstimmen. Der neurologische Schädigungscharakter bei MMC ist nur begrenzt vergleichbar

den bei traumatischen Querschnittsläsionen. Die Rückenmarksdysplasie der MMC gleicht am ehesten dem Schaden, den eine Ladung Schrot in einer elektrischen Schaltanlage verursachen würde, d.h., daß neben unterbrochenen Neuronen noch funktionstüchtige bestehen. Eine direkte Beziehung zwischen diesem individuellen Schädigungsmuster und der jeweiligen pathologischen Blasenveränderung herzustellen, ist sehr schwierig. Viel einfacher ist es dagegen, die morphologischen und klinischen Blasenbefunde zu beschreiben und eine Einteilung in verschiedene Gruppen vorzunehmen. Williams, Roberts und Smith bieten hierfür jeweils verschiedene Einteilungsschemata an:

Williams (49) beschreibt drei Blasentypen mit folgenden Eigenschaften:

- a) Schlappe, dünne Blasenwand ohne Trabekel und ohne Gefühl. Die Urethra zeigt keinen Widerstand, daher besteht ein ständiges Harnträufeln und Restharn.
- b) Die Blasenwand zeigt Trabekel und Pseudodivertikel. Die posteriore Urethra ist dilatiert, der Blasen Hals hypertrophiert. Häufige Vergesellschaftung mit Hydroureteren und VUR 4. Grades. Die Blase ist noch mit der Hand ausdrückbar.
- c) Bei diesen Blasen ist noch ein geringes Gefühl für den Blasen Zustand erhalten; die Blase kann für kurze Zeit verschlossen werden, ist aber nie völlig kontinent. Weiter finden sich Restharn, Trabekel und ein trichterförmiger Blasen Hals. Die oberen Harnwege sind nicht verändert.

Smith (38) legte eine andere klinische Einteilung vor; er beobachtete die Blasen vom Typ 1 häufiger bei den höher lokalisierten, den Typ 2 häufiger bei den sacralen MMC:

Typ 1 stellt eine leicht ausdrückbare Blase dar, die ein dauerndes Harnträufeln aufweist, bei geringem Restharn. Der Blasen Hals ist trichterförmig, die posteriore Urethra weit. Häufig sind Hydroureteren, Hydronephrose, VUR und Ostiumfehlanlagen vergesellschaftet.

Typ 2 stellt eine schwer ausdrückbare NB dar mit Harnträufeln in größeren Abständen und einem Restharn von mehr als

100 ml. Es findet sich bei enger posteriorer Urethra ein trichterförmiger Blasenhals. Dabei sind VUR, Hydroreter und Hydronephrose selten.

Typ 3 stellt ein Sammelbecken für NB dar, die, bei erhaltener Willkürbeeinflussung, etwa dem Typ c) von Williams entsprechen.

Roberts (34) unterteilt nur nach dem Funktionszustand der Blasenmuskulatur (m.detrusor) und des Blasenhalses in 5 Gruppen:

Gruppe 1-3 besitzt einen aktiven m.detrusor, wobei Gruppe 1 einen normalen, Gruppe 2 einen offenen und Gruppe 3 einen geschlossenen Blasenhals aufweisen.

Gruppe 4 und 5 lassen bei offenem (4) oder geschlossenem (5) Blasenhals einen hypotonen Blasenmuskel erkennen.

Die komplizierten Verhältnisse ermöglichen noch weit differenziertere Einteilungsschemata. Der extremste Vorschlag stammt von W.E. Bradley (6), der die NB nach folgenden Gesichtspunkten in 42 Gruppen einteilt:

1. Anatomie
2. Physiologie
3. Ätiologie
4. Pathologie
5. Chronologie
6. Therapie
7. Funktion

Nach Angaben des Autors ist dieses Schema aber eher zur wissenschaftlichen Dokumentation als für die Klinik geeignet.

Therapie der NBE

Für die Behandlung der neurogenen Blasenentleerungsstörungen und ihrer Folgen haben Ätiologie und Pathogenese kaum eine Bedeutung, d. h., daß die therapeutischen Prinzipien für alle NEE gleich sind:

Erhaltung oder Schaffung eines ungehinderten Harnabflusses und die Vermeidung der akuten und chronischen Pyelonephritis.

Die urologische Behandlung darf nicht isoliert durchgeführt werden, sondern im Rahmen eines umfassenden Behandlungsplanes. Die urologische Betreuung muß zwar sofort nach dem operativen Verschluß der Rückenspalte einsetzen, sollte aber zunächst auf konservative Maßnahmen beschränkt bleiben. Der weitere Erfolg hängt überwiegend von der Vermeidung deletärer Nierenveränderungen ab. Die Erhaltung eines funktionstüchtigen ableitenden Harnwegssystems ist lebenswichtig.

In den ersten Lebensmonaten stehen folgende konservative Maßnahmen im Vordergrund:

1. sorgfältige Pflege
2. Infektoprophylaxe und -Sanierung durch:
 - a) manuelle Entleerung der Harnblase
 - b) Förderung der Diurese durch erhöhtes Flüssigkeitsangebot
 - c) antibiotische Behandlung
3. unter Umständen Versuch der Harnröhrenbougie
- (4.) ausnahmsweise intermittierende Katheterbehandlung

Alle operativen Verfahren stehen erst dann zur Diskussion, wenn eine subvesikale Obstruktion auf konservativem Wege nicht beherrscht werden kann. Das betrifft insbesondere Fälle von Überlaufblasen mit großer Restharmenge.

Alle operativen Maßnahmen haben zum Ziel, die subvesikale Obstruktion entweder zu beseitigen oder dieses Abflußhindernis zu umgehen:

1. Vesikostomie
2. Ureterostomie
3. Y-V-Plastik
4. N.Pudendus-Blockade oder -Durchtrennung
5. Elektrokoagulation bzw. -Resektion
6. Künstliche Harnableitung (z.B. Ileumblase)
7. Elektrostimulation a) des n.pelvicus, b) des m.detrusor mittels elektrischem Schrittmacher.

C. I. Eigene Beobachtungen

Untersuchungsgut:

Dieser Arbeit liegen die Auswertung von 100 Krankengeschichten von Kindern zugrunde, die in den Jahren 1963-67 wegen Spina bifida cystica in stationärer Behandlung der Kinderchirurgischen Klinik der Universitäts-Kinderklinik München waren (s. Tab. 2). 42 der 57 überlebenden Kinder konnten nachuntersucht werden (s. Tab. 3).

Von diesen 42 Fällen stellten sich zwei als Meningocelen und zwei weitere als occipitale Myelomeningocelen heraus. Die 38 nachuntersuchten Kinder mit MMC waren im Alter von 8 Monaten bis 7 Jahre.

Der operative Verschuß der 42 Spaltwirbelsäulen wurde bei 21 Kindern am 1. Lebenstag (50 %), bei 10 Kindern innerhalb des 1. Lebensmonates und bei 8 Kindern erst nach einem Monat (bis 3 1/2 Jahre nach der Geburt) durchgeführt. 3 Kinder wurden nicht operiert.

Untersuchungsmethoden:

Der überwiegende Teil der Nachuntersuchungen wurde ambulant durchgeführt.

Schema der Nachuntersuchung:

1. Allgemeine klinische Untersuchung
2. Spezielle Miktionsanamnese: Häufigkeit, Harnträufeln, Entleerung im Strahl, willkürliche Beeinflußbarkeit, manuelle Entleerbarkeit
3. Neurologischer Status -Sensibilität- (Damm)
-Motorik- (Analsphinktertonus)
4. Röntgenuntersuchungen -i.v. Pyelogramm-
-MCU- bei 18 Fällen Filmen des Miktionsablaufes
5. Restharnbestimmung
6. Labordiagnostik -Urin: Bakteriologie, Sediment
-Blut: Hb., Hk., Leuco., BKS, Elektrolyte, Harnstoff-N, Kreatinin
7. Isotopendiagnostik -Nephrogramm-
-Nierenzintigramm- bei unklaren Fällen

Tabelle 2

Zahlen- und Geschlechtsverteilung von 100 Kinder mit MMC

	100 Kinder	männlich 45	weiblich 55
MMC lumbo-sacralis (Harnträufeln)	91 (91)	41 (41)	50 (50)
MMC occipitalis (Harnträufeln)	2 (-)	- (-)	2 (-)
Meningocele lumbo-sacralis (Harnträufeln)	7 (-)	4 (-)	3 (-)
Hydrocephalus gesamt	66	29	37
Ventile gesamt	54	27	27
MMC operiert	72 (von 91)	38	34
davon Ventil	50	25	25
verstorben gesamt	43	14	29
lebend gesamt	57	31	26

Tabelle 5

Befunde von 40 nachuntersuchten Kindern mit MMC

	MMC : 38 ml 24 : 14 wl	occipit. MMC : 2 wl 2
operativ verschlossen	35	2
davon am 1. Lebenstag	19	-
Hydrocephalus mit Ventil	25	2
Lähmung an den unteren Extremitäten	35	-
Lähmung der plantaren Fußmuskulatur	35	-
Fehlen der Dammsensibilität	37	-
totale Querschnittslähmung	10	-
Stuhlinkontinenz	36	-
Harnträufeln	37	-
Hüftluxationen und Subluxationen	27	1
Fußdeformitäten	26	-

8. Auf elektromyographische Befunde (EMG) einer vorangegangenen EMG-Untersuchung konnten wir außerdem zurückgreifen, sie machten den Charakter und das Ausmaß der Rückenmarks- und Nervenschädigung objektivierbar.

a) Ergebnisse

- anamnestisch - klinisch -

Zwischen Allgemeinzustand und Schweregrad der Myelomeningocele bestand kein unmittelbarer Zusammenhang. Der Zustand der Kinder war in erster Linie abhängig vom häuslichen Milieu und der Pflegefähigkeit der Mütter.

Im Anschluß an die MMC-Operation traten innerhalb eines Jahres in 5 Fällen eine eindeutige, auch elektromyographisch nachweisbare Besserung der motorischen Funktion an den unteren Extremitäten, der Blase und dem Mastdarm auf.

Bei zwei Kindern wurde postoperativ ein schlechterer neurologischer Status erhoben.

In drei Fällen ließen sich außer den Blasen- und Mastdarstörungen keine motorischen Ausfälle an den unteren Extremitäten feststellen. 10 Kinder wiesen eine komplette Querschnittslähmung bei L 3 oder darüber auf. Die restlichen 25 Kinder zeigten unterschiedliche partielle motorische Ausfälle an den unteren Extremitäten, die dem besonderen Charakter der MMC entsprechen.

Während bei den 2 Kindern mit Meningocelen erwartungsgemäß keine motorischen Ausfälle objektiviert werden konnten, fanden sich bei den 2 occipitalen MMC im Kopf- und Halsbereich folgende Störungen: Schiefhals, Gleichgewichtsstörungen, Strabismus convergens und Enuresis nocturna.

25 Kinder mit MMC, 2 Kinder mit Meningocelen und 2 Kinder mit occipitalen MMC mußten wegen eines Hydrocephalus mit einem Spitz-Holter-Ventil versorgt werden. Bei 6 Kindern mit MMC konnte ein passager erhöhter Hirndruck durch mehrmalige Ventrikelpunktion beherrscht werden.

Miktionsanalyse:

Die Inkontinenz gilt als sicherster Hinweis auf eine NBE.

Sie äußert sich auf Grund der verschiedenartigen Innervationsstörungen klinisch sehr unterschiedlich.

Anamnese und manueller Untersuchungsbefund verdichten den Verdacht auf das Vorliegen einer NBE.

Als Kardinalsymptom der Inkontinenz kann das Harnträufeln angesehen werden. Es wurde in 37 von 38 Fällen beobachtet. Es kann dauernd oder in Intervallen von $1/2$ - 1 Stunde auftreten und ist abhängig vom Widerstand des Blasenauslasses, der Blasenfüllung, dem intraabdominellen Druck und der Lage des Kindes. Die unterschiedlichen Arten des Harnträufelns geben Hinweise auf den Blasenfunktionszustand.

- a) Ein dauerndes Harnträufeln, das sich bei Lageänderungen wie Aufrichten und auf den Bauch-Drehen oder bei Erhöhung des intraabdominellen Druckes (Schreien, Pressen, Husten) verstärkt, ist ein Anzeichen für den Ausfall aller Blasenverschußmechanismen. Diese Blase kann leicht und ohne jeden Widerstand mit dem Crede'schen Handgriff entleert werden.
- b) Die Angabe, daß die erste Portion im Strahl abginge und der Rest dann ohne Druck entleert würde, ist als Hinweis auf vorhandene aktive Blasen Elemente für die Diagnose wichtig und sollte immer erfragt werden.
- c) Tritt das Harnträufeln nur in größeren Abständen auf, ist dabei die Blase zu tasten, aber nur sehr schwer auszu-drücken, liegt meist als Folge einer subvesikalen Obstruktion eine Überlaufblase vor.

Die beschriebenen Formen des Harnträufelns stellen Extremformen dar. Dazwischen liegen alle Widerstandsgrade, die den Blasenentleerungsvorgang beeinflussen. Nachweisen läßt sich das Harnträufeln immer durch den Crede'schen Handgriff. Dieser hat auch bei starker subvesikaler Obstruktion eine teilweise Harnentleerung zur Folge. Da die Untersuchung leicht durchführbar, schmerzlos und aufschlußreich ist, haben wir unser Krankengut nach dem Grad subvesikalen Ausflußwiderstandes eingeteilt.

In Gruppe I wurden alle Kinder zusammengefaßt, deren Blase

sich schon bei sehr geringer intraabdomineller bzw. intravesikaler Drucksteigerung entleert, wie sie beim Aufrichten, Schreien, Husten bzw. sanftem suprapubischem Druck entsteht.

Gruppe II nimmt eine Mittelstellung ein. Der zur Blasenentleerung aufzuwendende suprapubische Druck ist mäßig stark und nicht schmerzhaft.

In Gruppe III wurden Blasen eingeordnet, die nur durch einen sehr energisch ausgeführten Crede'schen Handgriff gegen einen deutlichen Widerstand manuell entleert werden konnten. Die aufgewandte Kraft wird von den Kindern häufig als schmerzhaft empfunden.

Es bereitet auch dem Ungeübten nur selten Schwierigkeiten eine NBE so in eine dieser Gruppen einzuordnen. Tabelle 4 gibt die Verteilung unseres Krankengutes in die einzelnen Gruppen wieder.

Weitere Faktoren, die zur Diagnose NBE beitragen können, sind u. a. in Tabelle 3 zusammengefaßt.

Der Ausfall der Dammsensibilität war ein ebenso sicheres Zeichen für das Vorliegen einer NBE wie die Harninkontinenz. Mit Ausnahme von zwei Fällen konnte die Stuhlinkontinenz in Kombination mit der NBE durch Inspektion, Palpation und Analreflexprüfung verifiziert werden.

Die Lähmung der plantaren Fußmuskulatur war schwieriger nachweisbar (exakt nur durch EMG) und die Übereinstimmung nicht so effektiv wie bei den erstgenannten klinischen Zeichen. Der Einfluß der Willkür auf die Blasenentleerung war bei dem niedrigen Untersuchungsalter der Kinder nur sehr schwer nachzuweisen. Nur in zwei Fällen konnten durch die Willkür ausgelöste Blasenbewegungen sicher nachgewiesen werden (s. Kasuistik 4). Die Beeinflussung der Harnentleerung durch die Bauchpresse tritt bei älteren Kindern und Erwachsenen in den Vordergrund (Williams (49), Smith (38), Boyarsky (5)).

Restharn

Der Restharn wurde von uns in % der Blasenkapazität und nicht in ml gemessen.

Tabelle 4

Geschlechtsverteilung in die drei Gruppen

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III	total
Knaben	13	6	5	24
Mädchen	4	5	5	14
zusammen	17	11	10	38

Die Bestimmung der Restharnmenge in ml halten wir als Vergleichsmaß bei den Größen und Altersunterschieden der untersuchten Kinder für wenig sinnvoll. Auch weichen die Kapazitäten der einzelnen Blasenformen voneinander und von der Norm erheblich ab.

Wir hielten folgende Einteilung für sinnvoll:

Restharn bis 20 %	= 1/5 der Kapazität
Restharn bis 50 %	= 1/2 der Kapazität
Restharn über 50 %	= der Kapazität

Die Ergebnisse der Restharnbestimmung zeigt Tabelle 5.

Die Übereinstimmung von Restharnmenge und subvesikaler Obstruktion wird deutlich. Bei aktiven Detrusorkontraktionen ist die Restharnmenge geringer.

Laborbefunde

Bei 26 der 38 MMC fanden sich im Urin pathologisch hohe Keimzahlen.

Bakteriologie:

Die Kinder mit occipitalen MMC und Meningocelen zeigten weder anamnestisch noch klinisch einen Anhalt für Harnwegsinfektionen. Obwohl die Intensität und Dauer der Therapie der Harnwegsinfekte im Einzelfall sehr unterschiedlich war, läßt Tabelle 6 erkennen, daß die Infektionsrate

1. vom Grad der subvesikalen Obstruktion und
2. vom Geschlecht abhängt.

Auch die Gegenüberstellung von Restharmengen und Keimzahlen in Tabelle 7 verdeutlicht, daß mit ansteigender Restharnmenge die Infektionen an Häufigkeit und Stärke zunehmen.

Die Keimdifferenzierung erbrachte in 7 Fällen eine Mischinfektion. Am häufigsten wurde nicht Escherichia coli, sondern Keime der Proteusgruppe gefunden (Tab. 8).

Erklärlich wird dies aus der Empfindlichkeit bzw. Resistenz der Keime gegenüber den am häufigsten verordneten Nitrofurantoinen (s. Tab. 8a).

Tabelle 5

Ergebnisse der Restharnbestimmung bei 35 Kindern mit MMC

Restharn zur Blasenkapazität	Gruppe I N:16	Gruppe II N:9	Gruppe III N:10	total
unter 1/5	15	4	-	19
bis 1/2	1	5	3	9
über 1/2	-	-	7	7

Tabelle 6

Ergebnis der Keimzahlbestimmungen

N : 38

Keime/ml	Gr. I N:17	Gr. II N:11	Gr. III N:10	Knaben N:24	Mädchen N:14	total N:38
unter 1000 (nicht pathologisch)	7	3	2	11	1	12
bis 100 000	4	3	1	5	3	8
über 100 000	6	5	7	8	10	18
zusammen	17	11	10	24	14	38

Tabelle 7

Gegenüberstellung von Keimzahlen und Restharnmenge

N : 38

Keimzahl/ml	kein Restharn	Restharn		
		bis 1/4	bis 1/2	über 1/2
normal	3	6	2	1
bis 100 000	-	6	1	1
über 100 000	-	7	6	5

Tabelle 8

Ergebnisse der Keimdiffenzierung bei 36 Kindern mit MMC

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III	total
pathologische Keimzahl	10	8	8	26
Proteus	7	3	5	15
Escherichia coli	1	2	2	5
Pseudomonas	1	-	3	4
Klebsiella	1	2	-	3
hämolysierende Staphylokokken	-	1	1	2
Enterokokken	-	1	1	2
Streptokokken	1	-	1	2
zusammen	11	9	13	33
Mischinfektion	1	1	5	7

Tabelle 8 a

Empfindlichkeitsprüfung von Proteus und Escherichia coli gegen
Furadantin

	empfindlich	fraglich	resistent
Proteus	6	5	4
Escherichia coli	5	-	-

Die Eltern waren meist nicht in der Lage unsere Fragen nach abgelaufenen Harnwegsinfekten zu beantworten. Fieber wurde meist mit anderen Infekten in Zusammenhang gebracht. Über Schmerzen klagten die Kinder fast nie (Sensibilitätsverlust). Appetitlosigkeit, Durst und Gedeihstörungen wiesen auf renale Kompensationsstörungen hin.

Die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung zeigt Tab. 9. Nur 10 der Urine waren keimfrei, 9 frei von Leucocyten.

Blutwerte:

Die Ergebnisse der Blutuntersuchung ergaben, daß

in 7 Fällen das Glomerulusfiltrat auf über 70 % eingeschränkt war (Kreatinin über 1,0 mg%),

und bei 19 Kindern eine pathologische Elektrolytverschiebung bestand. S. Tab. 10.

Ergebnisse der Röntgenuntersuchungen (i.v. Pyelogramm, MCU, Kinematographie)

Auf die häufige Kombination der Spina bifida mit kongenitalen Fehlbildungen des Urogenitaltraktes wurde schon oben hingewiesen. In unserem Krankengut fanden sich bei 42 Kindern:

Kollaterale Nierenverschmelzungen	2
Nierenfehlstellungen, Rotationshemmung	5
Ureteranomalien	2
Hydroureter	7
Ureterabgangsstenosen	4
Ureter-Ostiumfehlanlage	7
Blasendivertikel (Hutch)	2
Blasenhalsfalte	2
Epispadia totalis	1
Retentio testis	6

Eine Zusammenstellung der mit MCU und Kinematographie gewonnenen Befunde an Blase, Blasen Hals, Sphinkter vesicae externus und Uretermündungen findet sich in Tabelle 11. Aus ihr läßt sich folgendes entnehmen:

Tabelle 9

Pathologische Ergebnisse der mikroskopischen Urinuntersuchung

N : 36

	Gruppe I N:16	Gruppe II N:10	Gruppe III N:10	total 36
Bakteriennachweis	9	8	9	26
Erythrocyten über $5/\text{mm}^3$	3	2	4	9
Leucocyten über $10/\text{mm}^3$	9	9	9	27
Eiweiß positiv	4	4	5	13

Tabelle 10

Ergebnisse der Blutuntersuchung N:38

	Gruppe I N:17	Gruppe II N:11	Gruppe III N:10	total 38
BKS über 20	3	1	5	9
Hb unter 11 mg%	1	-	2	3
Leucocyten unter 6000	1	1	-	2
Leucocyten über 10000	5	1	2	8
Harnstoff-N über 20 mg%	3	1	3	7
Kreatinin über 1 mg%	1	2	4	7
pathologisch veränderte Elektrolyte	9	6	4	19

Tabelle 11

Ergebnisse der Röntgen-Untersuchungen (MCU, Kinenatographie)

N : 38

	Gruppe I N:17	Gruppe II N:11	Gruppe III N:10	total
<u>Sphinkter vesicae externus:</u>				
obstruktiv	-	9	10	19
unbeweglich, schlaff	13	-	-	13
beweglich, nicht obstruktiv	4	2	-	6
<u>Blasen Hals (m. detrusor):</u>				
verschußfähig	3	6	5	14
klaffend	14	5	5	24
<u>Blasenmuskel (m. detrusor):</u>				
aktiv	4	5	1	10
teilparetisch, teilaktiv	4	5	4	13
paretisch	9	1	5	15
<u>Ureterenmündung:</u>				
normal	11	6	4	21
VUR	6	5	6	17
Ostiumfehlanlage	2	1	4	7

Die Voraussetzung für eine mögliche Obstruktion am Blasenhals ist ein tonisierter bzw. spastischer Sphinkter vesicae externus, da bei schlaffem Blasensphinkter der Verschlußmechanismus am Blasenhals aufgehoben ist (siehe Physiologie der normalen Harnblase).

Die Obstruktion kann bei klaffendem Blasenhals durch einen spastischen Sphinkter alleine hervorgerufen werden.

Der Blasenhals kann bei Verlust des Öffnungsmechanismus und normal tonisiertem Sphinkter vesicae externus ebenfalls obstruktiv wirken.

Blasensphinkter und m.detrusor weisen in Gruppe II meist übereinstimmend einen aktiven bzw. tonisierten Funktionszustand auf, in Gruppe I und III ist dies viel seltener der Fall. Eine Abhängigkeit des VUR von der subvesikalen Obstruktion ist nicht sicher erkennbar.

M.detrusor und m.sphinkter vesicae externus befanden sich nur in 7 Fällen im gleichen Innervationszustand, d.h. sie waren beide innerviert (bei zwei Fällen mit upper motor neuron bladders) bzw. gelähmt (bei fünf Fällen mit lower motor neuron bladders).

Drei Blasen konnten nach Bors als mixed motor neuron bladder Typ b = Auslaufblase mit aktivem Detrusor und gelähmten Sphinkter vesicae externus klassifiziert werden,

fünf Blasen erwiesen sich als mixed motor neuron bladder Typ a = Überlaufblase mit kontraktionsunfähigem m.detrusor und aktivem Blasensphinkter.

Die restlichen 21 Blasen waren nach Bors nicht einzuteilen. In unseren drei klinischen Gruppen boten sie folgendes Bild: siehe Tabelle 12 und Tabelle 16.

Der Vergleich der Konturen von Blasenhals und posteriorer Urethra im MCU mit den klinischen Obstruktionsgraden ergab eine Korrelation zwischen Obstruktion und Blasenausgangsform. Der Übergang vom geringsten zum stärksten Obstruktionsgrad stellt sich wie folgt dar:

Ein wirksamer Verschluß des Blasenausgangs besteht nicht, wenn

Tabelle 12

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III	total
Anzahl	7	9	5	21
<u>Detrusor:</u>				
aktiv	1	3	1	5
teilparetisch	4	1	4	9
paretisch	2	5	-	7
<u>Sphinkter vesicae externus:</u>				
aktiv, obstruktiv	-	7	5	12
beweglich, nicht obstruktiv	4	2	-	6
unbeweglich	3	-	-	3

Status der 21 Blasen, die sich nicht in das Bors'sche Schema einordnen lassen.

der Meatus internus bei geringster Blasenfüllung offen steht,

die hintere Urethra weit ist und

der Sphinkter vesicae externus klappt.

Die Blasenhalsskontur im a-p Röntgenbild gleicht einem Trichter (a in Abb. 4).

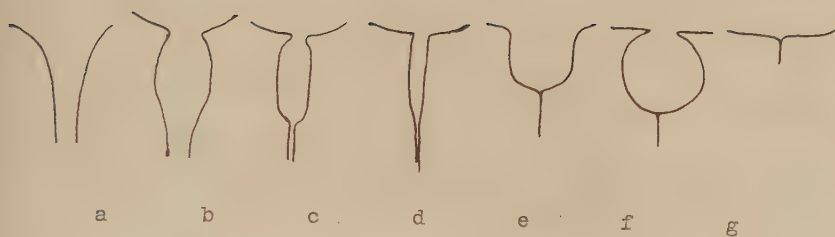
Der Widerstand steigt gering an, wenn der Rand des Meatus internus gegen die ampullär erweiterte hintere Urethra vorspringt, der Meatus internus aber schon bei geringer Füllung der Blase offen steht. Die posteriore Urethra verengt sich in Höhe des Blasen sphinkters auf ungefähr die gleiche Weite wie der Meatus internus (b in Abb. 4).

Bei beiden geschilderten Fällen fließt der Urin dauernd aus.

Ein stärkerer Widerstand entsteht, wenn Meatus internus und Sphinkter vesicae externus enggestellt sind. Zwischen beiden ist die Urethra zwar noch erweitert, wird aber nicht mehr so stark aufgetrieben. Sie erscheint dadurch länger und gestreckter. Der Sphinkter vesicae externus ist deutlich abzugrenzen (c in Abb. 4).

Beim nächstschweren Obstruktionsgrad ist der Meatus internus fast bis zur mittleren Füllung geschlossen. Die proximale Urethra baucht sich aber nicht mehr aus, sondern verjüngt sich zum Sphinkter externus hin. Dieser ist zwar nicht vollständig geschlossen, stellt aber doch einen erheblichen Widerstand dar, der nur von einem dünnen Kontrastfaden passiert werden kann (d in Abb. 4).

Der bei geringgradigeren Fällen nachweisbare dünne Kontrastmittelfaden in der hinteren Urethra ist bei hochgradigerer Obstruktion erst nach Vollfüllung festzustellen. Steigt der intravesikale Druck an, so wird der Meatus internus und die hintere Urethra bis zum Sphinkter vesicae externus aufgesprengt. Es entsteht eine büzelartig aufgebauchte hintere Harnröhre mit sehr enggestelltem Sphinkter vesicae externus (e und f in Abb. 4).



Blasenhalskonturen im a-p Strahlengang.

Subvesikale Obstruktion von links nach rechts ansteigend.

Beim stärksten Obstruktionsgrad öffnet sich der Meatus internus nur bei praller Füllung minimal, um den Urin austreten zu lassen (g in Abb. 4).

Über den morphologischen Zustand der Uretereinmündung in die Blase, bezogen auf unsere klinischen Gruppen, gibt Tabelle 11 Auskunft.

Zur Klärung der Ursachen von VUR, Ostiumfehlanlagen und Trabekelbildung bei NBE wurden in Tabelle 13 ihre Häufigkeit beim jeweiligen Funktionszustand von Sphinkter vesicae externus, m.detrusor und dem Grad der Blaseninfektion aufgeführt. Dabei zeigt sich:

1. Der VUR ist nicht eindeutig von der subvesikalen Obstruktion abhängig.
2. Der VUR ereignet sich (mit einer Ausnahme) in einem parietischen Detrusorabschnitt (14 von 17) und/oder bei einer Ostiumfehlanlage.
3. Zwischen Entzündung und VUR besteht ein direkter Zusammenhang. 12 der 17 Blasen mit VUR waren infiziert, bei den restlichen 5 sind abgelaufene Harnwegsinfektionen anamnestisch nachweisbar.
4. Die Ostiumfehlanlage ist unabhängig vom Zustand des m.detrusor und Sphinkter vesicae externus. Wir sehen sie als zusätzliche Fehlbildung an.

Aus Tabelle 13 läßt sich entnehmen:

1. daß die Infektion eine zusätzliche Bedeutung für die Trabekelbildung darstellt,
2. daß subvesikale Obstruktion oder Infektion auf aktive Detrusormuskulatur treffen müssen, um Trabekel entstehen zu lassen.

Veränderungen am oberen Harntrakt

Form und Funktion von Niere und Ureter bei Kindern mit MMC sind

Tabelle 13

		VUR	Ostiumfehlanlage	Trabekel
<u>Sphinkter vesicae externus:</u>				
obstruktiv	N:19	10	4	8
beweglich, nicht obstruktiv	N: 6	2	2	6
unbeweglich	N:13	5	1	4
<u>Detrusor:</u>				
aktiv	N:10	1	-	6
teilparetisch	N:13	7	3	12
paretisch	N:15	9	4	(2) sehr klein
<u>Detrusorabschnitt im Bereich der Uretermündung oder trabe- kulierter Wandabschnitte bei:</u>				
aktiv		1	2	18
(bei Ostiumfehlanlage)		(2)		
paretisch		9	5	(2) sehr klein
(bei Ostiumfehlanlage)		5		
<u>Blaseninfektion</u>		VUR	Ostiumfehlanlage	Trabekel
<u>Keime/ml</u>				
nicht pathologisch	N:12	5	2	4
bis 100 000	N: 8	5	-	4
über 100 000	N:18	7	5	12

Gegenüberstellung von VUR, Ostiumfehlanlage und Trabekelbildung dem Verhalten von m.detrusor und m.sphinkter vesicae externus bzw. dem Grad der Blaseninfektion.

sehr häufig pathologisch verändert. Die hohe zusätzliche Fehlbildungsrate wurde schon erwähnt; mögliche Denervierung, die Folgen des Harnrückstaus und Infektion kommen hinzu.

Nach Tabelle 14 scheinen die Blasen mit höherem subvesikalen Obstruktionsgrad die schwereren Veränderungen am oberen Harntrakt aufzuweisen. Auch ist die zusätzliche Fehlbildungsrate in Gruppe III am höchsten.

Die festgestellten pathologisch-anatomischen Veränderungen an den Nieren weisen aber in den drei Gruppen keine signifikanten quantitativen Unterschiede auf (s. Tabelle 14).

Die in Gruppe III festgestellten Nierenveränderungen sind qualitativ als schwerer zu bewerten. Drei Kinder dieser Gruppe starben am Nierenversagen. Bei drei anderen Kindern dieser Gruppe war es notwendig eine Ileumblase anzulegen, um so die Nieren vor weiterer Destruktion zu bewahren.

Lokalisation der Myelomeningocele

Die Lokalisation der MMC konnte mit Hilfe des EMG's und der Sensibilitätsprüfung exakt bestimmt werden. In Tabelle 15 ist die craniale Begrenzung der Rückenmarksdysplasie und ihre Häufigkeit für die einzelnen Gruppen angegeben.

Bei Gruppe I liegt die MMC überwiegend in den unteren Lendenwirbeln und Sacral-Segmenten. In Gruppe II ist die Streuung der MMC-Lokalisation weit, während sie sich in Gruppe III erwartungsgemäß mehr nach cranial verlagert. Wegen der unscharfen Begrenzung und dem diffusen Schädigungscharakter ist aber eine feste Beziehung zwischen Lokalisation der MMC und NBE nicht zu erkennen.

b) Folgerungen

Obwohl der n.pelvicus und der n.pudendus, die den m.detrusor und den Sphinkter vesicae externus innervieren, den gleichen Segmenten entstammen, können sie sowohl bei der MMC als auch

Tabelle 14

Ergebnisse der Isotopenuntersuchung von 37 (16) Kindern

im Vergleich zu den Befunden der i.v. Pyelographie

37 Isotopennephrographien	Gruppe I 16	Gruppe II 11	Gruppe III 10
1. <u>Tubulo-sekret. Funktion:</u>			
normal	9	5	6
fraglich eingeschränkt	2	1	1
pathologisch	5	5	3
2. <u>Ausscheidungsstörungen:</u>			
fehlend	12	3	5
mäßig-leicht	-	2	1
schwer	4	6	4
(16) <u>Szintigraphien:</u>	5	5	6
normal	2	5	6
Parenchymreduktion	3	-	-
38 <u>i.v. Pyelogramme:</u>			
unauffällig	12	4	3
Obstruktion	2	5	5
Destruktion	3	2	2

Tabelle 15

Lokalisation der cranialen Begrenzung der MMC für die
einzelnen Gruppen

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III	total
Über Th 10	-	1	1	2
Th 10 - 12	2	2	5	9
L 1 - 2	-	1	2	3
L 3 - 5	15	6	2	21
S 1 - 5	2	1	-	3
	17	11	10	38

bei der traumatischen Querschnittslähmung selektiv geschädigt werden. Auf Grund der Innervationsverhältnisse (m.detrusor streng einseitig, Sphinkter vesicae externus gemeinsam von beiden Seiten) müßte man, neben der unterschiedlichen Innervationsstörung von Blasenwand und Blasen-sphinkter, noch streng halbseitig begrenzte Blasenwandinnervationsstörungen finden.

Diese theoretische Vorstellung wurde durch unsere Untersuchungen teilweise bestätigt. Es war uns aber in keinem Fall möglich einen einseitig aktiven und gegenseitig schlaffen m.detrusor zu erkennen. Wir fanden jedoch 8 Blasen, deren Blasenwand in ihrer Aktivität eindeutig Seitenunterschiede aufwiesen, d.h. bewegliche neben unbeweglichen Abschnitten zeigten. Die Ausfälle betrafen aber nicht die gesamte Seite, sondern nur ein Segment der Blasenhälfte. Der gegenseitige m.detrusor war aktiv. Paretische Abschnitte konnten auf beiden Seiten aber in unterschiedlicher Höhe beobachtet werden. Die aktiven Anteile befanden sich überwiegend am Blasenfundus. Ähnliche Beobachtungen wurden unseres Wissens bei der traumatischen Querschnittslähmung nicht beschrieben.

Wir schließen daraus auf ein für die MMC charakteristisches Schädigungsmuster:

Beispielsweise kann bei der MMC der n.pelvicus partiell geschädigt sein, es können einige Axone der Schädigung entgehen, wodurch am m.detrusor mosaikartige Innervations- bzw. Aktivitätsmuster resultieren.

Eine Übereinstimmung ergibt sich hier mit den elektromyographisch gesicherten Aktivitätsmustern der Bein- und Fußmuskulatur dieser Kinder. Sie weisen in diesen Fällen meist die Zeichen eines partiellen Querschnittssyndroms auf. Blase und entsprechende Muskelgruppen der unteren Extremitäten sind häufig im gleichen Innervationszustand, z.B.: einseitige Spastik, Aktivität im cranialen, Parese im tiefen Segment. Eine solche Übereinstimmung ist jedoch nicht immer nachweisbar.

Unser Einteilungsschema für die verschiedenen Formen der NBE

Abschließend soll der Versuch gemacht werden, das so unter-

Tabelle 16

Blasenformen, eingeteilt nach
Röntgen- und EMG-Befunden

Klinische Gruppen N:38
Gruppe I Gruppe II Gruppe III

1. lower motor neuron bladder = Autonome Blase	7	-	-
2. upper motor neuron bladder = Automatische Reflexblase	-	2	-
3. mixed motor neuron bladder Typ a nach Bors gelähmter Detrusor, automa- tischer Sphinkter vesicae externus	-	-	5
4. mixed motor neuron bladder Typ b nach Bors automatischer Detrusor, ge- lähmter Sphinkter vesicae externus	3	-	-
5. Blasen mit gestörtem Reflex- ablauf bei partiell erhalte- ner Aktivität von Detrusor und/oder Sphinkter vesicae externus	7	7	5
6. Blasen wie unter 5. mit teil- weise erhaltener Beeinflußbar- keit durch die Willkür	-	2	-

Unsere endgültige Einteilung der Blasen nach
ihrem pathologisch-physiologischen Verhalten
durch Röntgen- und EMG-Befunde.

schiedliche und vielfältige Bild der NBE so aufzugliedern, daß ein praktikables Schema für den klinischen Gebrauch resultiert (s. Tabelle 16).

Die von Bors angegebene Gruppeneinteilung halten wir wegen ihrer klaren Definition auch bei vielen NBE der Kinder mit MMC für berechtigt. Durch sie werden die möglichen Schädigungsmuster von der Pathogenese her erfaßt. Klinisch stellen sie sich in den drei Gruppen als Auslaufblase, automatische Reflexblase und als Überlaufblase dar.

Bei der MMC ist aber das Schädigungsmuster sehr oft nicht eindeutig und scharf abzugrenzen, so daß auf Grund unserer Untersuchungen viele Variationen des Bors'schen Schemas objektivierbar sind. Diese verschiedenen Formen der NBE sind klinisch leicht nach dem subvesikalen Obstruktionsgrad in unseren drei Gruppen zu erfassen, wie unter 5. in Tabelle 16 angegeben.

Die Tatsache, daß wir auch Träger neurologisch gestörter Blasen fanden, die über willkürliche Beeinflussbarkeit ihrer Blase verfügen, war für uns aus prognostischen Gründen so wichtig, daß wir sie unter 6. in Tabelle 16 gesondert aufgeführt haben. Dem klinischen Bild nach wurden diese Blasenformen der Gruppe II zugeordnet.

Es scheint uns möglich, daß es NBE's gibt, die morphologisch den unter 2. bis 4. aufgeführten Blasenformen entsprechen und gleichzeitig bis zu einem gewissen Grad durch Willkür beeinflussbar sind.

c) Kasuistik

Kasuistik von 8 ausgewählten Kindern mit neurogenen Blasenentleerungsstörungen bei MMC. Wir haben aus den verschiedenen Gruppen (Tabelle 16) je ein charakteristisches Beispiel ausgewählt.

1. Sch. A., weiblich, Alter 11 Monate, KBNr:

Mixed motor neuron bladder Typ b

Unreif geborenes Mädchen, Geburtsgewicht 2050 g, Länge 43 cm.

Über der LWS lag eine 5-Markstück-große, nicht erhabene Medullarplatte frei. Ein pes equinovarus rechts und eine Einschränkung der Beinbeweglichkeit fiel dem Geburtshelfer au .

Operativer Verschluß der MMC am ersten Lebenstag, Einlegen eines Spitz-Holter-Ventils nach Abheilen der Wunde wegen Hydrocephalus, komplikationsloser postoperativer Verlauf, Inkubatoraufzucht. Post Op. Diagnose einer Stuhl- und Harninkontinenz mit Analprolaps. Er wurde nach drei Wochen mit einem Thierschring versorgt. 8 Tage später Entfernung des Thierschringes wegen Infektion. Entlassung in gutem AZ und EZ

Im Alter von 4 Monaten erneute Aufnahme wegen Pneumonie, Entlassung 4 Wochen später in befriedigendem AZ. Seitdem gute Entwicklung.

Nachuntersuchung mit 11 Monaten:

Guter AZ und EZ bei noch nicht altersgerechter geistiger Entwicklung. Motorik: Schlaaffe Lähmung und Atrophie fast der gesamten Unterschenkel- und Fußmuskulatur. Deutliche Schwächung der Quadricepsmuskulatur ohne Möglichkeit die Kniegelenke aktiv voll zu strecken, d.h. Ausfall innerhalb von L 2-4. Reflektorische Plantarflexion der Zehen rechts als Hinweis auf partiell erhaltene Reflexbögen in L 5 - S 3. Sensibilität: ab S 1 caudal ausgefallen.

Röntgenologisch: klaffende Wirbelbögen L 3 - 4 - 5.

Urologischer Status: Dauerndes Harnträufeln, sehr leicht auszudrückende Blase. Im Urin spärlich Leucos, keine pathologischen Keimzahlen. Serumwerte im Normbereich.

Das i.v. Pyelogramm zeigte in Form und Funktion normale Nieren und Ureteren. Das MCU ließ eine kleine längsovale Blase mit glatter Wand erkennen, aus der der Harn schon nach geringer Füllung im Strahl entleert wurde. Aktivitätszeichen am Blasenauslaß konnten nicht beobachtet werden, die Urethra erschien als glattes unbewegliches Rohr, kein VUR (s. Abb. 5a, 5b, 5c).

Diagnose: mixed motor neuron bladder Typ b nach Bors
(reflektorische Detrusoraktivität; paretischer m.sphinkter vesicae externus).

Abb. 5

mixed motor neuron bladder
Typ b (Auslaufblase)

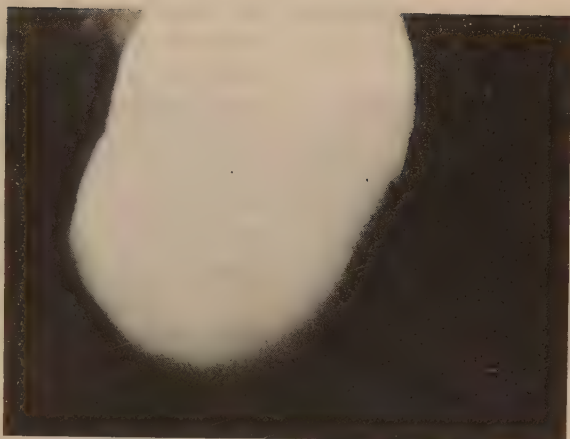


Abb. 5 a

Pralle Füllung, Kontrastmittel
fließt neben dem Katheter
dauernd aus. Wand glatt, kein
VUR.

Abb. 5 b und c

Ende der Füllung, das Kontrast-
mittel wird sofort entleert, die
Kontraktion der Blasenwand er-
folgt nicht gleichmäßig, aber
fast vollständig.



Therapie: Sie kann hier für die ersten Lebensjahre konservativ durchgeführt werden. Die Therapie besteht in der häufigen, vollständigen manuellen Blasenentleerung und der Steigerung des Spül-effektes durch die Zufuhr großer Flüssigkeits-mengen. Der Urin muß in regelmäßigen Abständen auf Bakterien untersucht werden. Zusätzlich zu einer prophylaktischen Dauerbehandlung mit Nitro-furantoinen sollte nur bei infiziertem Urin und nach Testung eine antibiotische Therapie durch-geführt werden.

2. D. J., männlich, Alter 2,5 Jahre, KBNr: 181/66
Teilaktive Auslaufblase Gruppe 5/I.

Termingerecht geborener reifer Knabe.

Über der lumbosacralen Wirbelsäule mannsfaustgroße ge-schlossene MMC. 4 Monate nach der Geburt Aufnahme wegen eines Hydrocephalus. Damals außer Beugung im Hüftgelenk beidseits keine aktiven Bewegungen an den unteren Extremi-täten, im EMG ausgedehnte Denervierungsprozesse caudal von L 1 mit Schwerpunkt in S 1-2.

Röntgenologisch: Wirbelspalte von Th 10 bis S 5.

Außer der Stuhl- und Harninkontinenz fanden sich beidsei-tige Leistenbrüche und Hüftluxationen.

Im Alter von 4 Monaten wurde der Hydrocephalus mit einem Spitz-Holter-Ventil versorgt. Postoperativer Heilverlauf komplikationslos. Einen Monat später Operation der Leisten-brüche, zunächst keine Operation der MMC.

9 Monate nach der Geburt Perforation der MMC, anschließend Meningitis, die in einem auswärtigen Krankenhaus behandelt wurde. 4 Wochen später Ventilrevision mit Einsetzen eines neuen Ventils. Nach 4 weiteren Wochen operativer Verschluß der MMC.

Nachuntersuchung mit 2,5 Jahren: mäßiger AZ, befriedigender EZ, starke geistige Retardierung.

Motorik: Das Kontroll-EMG zeigte eine totale Denervierung ab L 2 bis S 2, d.h. eine komplette schlaffe Querschnitts-lähmung und damit eine Verschlechterung im Vergleich zum präoperativ erhobenen Befund. Schlaffer, nicht tonisierter Analsphinkter.

Abb. 6

Teilaktive Auslaufblase,
Gruppe 5/I



Abb. 6 a

MCU vor Operation der MMC.
Großes Hutch-sches Diver-
tikel, kein VUR!



Abb. 6 b

MCU 1 1/2 Jahre nach MMC-Operation.
Verkleinerung des Divertikels.
VUR bds 4. Grades. Pyeloreneraler
Reflux rechts. s. S. 28.

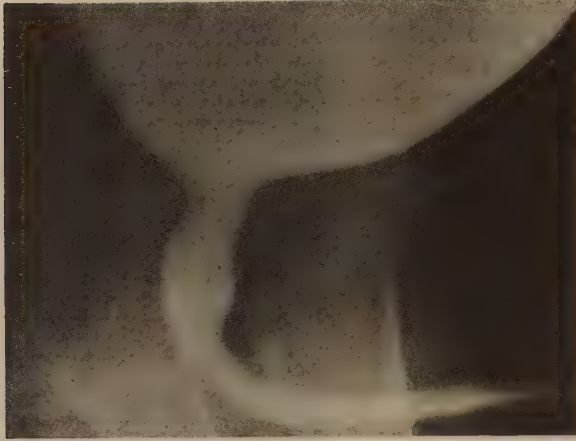


Abb. 6 c MCU, seitlicher Strahlengang, mit Druck.
Unter Druck klappt der Blasen Hals und der
Sphinkter vesicae externus weit.

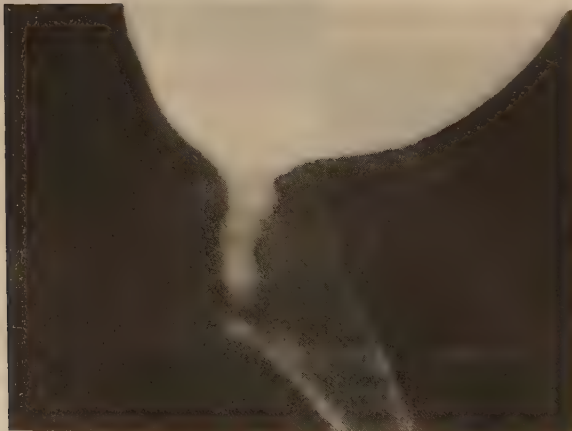


Abb. 6 d MCU, seitlicher Strahlengang ohne Druck.
Ohne Druck läßt sich der Sphinkter vesicae
externus deutlich abgrenzen.

Sensibilität: Caudal von L 2 aufgehoben. Keine Dammsensibilität.

Urologischer Status: Ständiges Harnträufeln, leicht ausdrückbare Blase. Der etwa $\frac{1}{5}$ der Blasenkapazität ausmachende Restharn war mit 50 000 Keimen/ml von *Proteus vulgaris* infiziert, der gegenüber Nitrofurantoin, Polymyxinsulfat und Ampicillin resistent war. Die Blutserumwerte lagen im Normbereich.

Im i.v. Pyelogramm und Isotopennephrogramm wiesen die Nieren eine normale Leistung auf. Es lag kein Anhalt für eine Parenchymreduktion vor. Im prä- und postoperativen MCU wurden deutliche Unterschiede erkennbar:

Vor der Operation war die Blasenwand stark trabekuliert. An der Einmündung des rechten Ureters bestand ein kirschgroßes Hutch'sches Divertikel. Der Blasenhals war offen, nur der Sphinkter vesicae externus wirkte obstruktiv. Ein VUR bestand nicht (s. Abb. 6a).

1 1/2 Jahre nach der Operation war das Hutch'sche Divertikel auf Linsengröße zusammengeschrumpft, die Blasenwand fast glatt und beiderseits hatte sich ein VUR 4. Grades ausgebildet (s. Abb. 6b). Ein pyelorenal Reflux wurde erkennbar, bei isotopennephrographisch gleichzeitig verzögerter Urinelimination aus dem Nierenhohlssystem. Am Blasenhals war kein wesentlicher Befundunterschied zu sehen. Im seitlichen Strahlengang ließen sich druckabhängige Bewegungen des m.sphinkter vesicae externus beobachten (Abb. 6c und 6d), die aber kein Hindernis für die Blasenentleerung darstellten. Wir erklärten uns diese "Darstellung" des Blasensphinkters durch einen eventuell erhaltenen abgeschwächten Dauertonus, der auf einige funktionstüchtige Fasern des n.pudendus hinwies. Hingegen erschien der m.de-trusor wie auch die Ureteren vollständig paretisch.

Diagnose: Auf Grund des tonisierten m.sphinkter vesicae externus entschlossen wir uns zur Diagnose: Teilaktive Auslaufblase der Gruppe 5 mit dem klinischen Obstruktionsgrad I.

Die Therapie unterscheidet sich nicht von der des Falles 1.

3. A. G., männlich, Alter 2,2 Jahre, KBNr: 31/66
lower motor neuron bladder.

Termingerecht und reif geborener Knabe.

Über der lumbo-sacralen Wirbelsäule mannsfaustgroße offene MMC mit freiliegender Medullarplatte, in die der Zentralkanal einmündet. Die Wirbelbögen von L 3 bis S 5 klappten.

Der operative Verschluss erfolgte am ersten Lebenstag, der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Motorik vor der Operation wies eine abgeschwächte Plantarflexion der Füße und Zehen auf. Miktion und Stuhlgang konnten nicht beurteilt werden.

12 Tage nach der Operation war im EMG keine Verschlechterung, d.h. keine frischen Denervierungsprozesse erkennbar.

17 Tage nach der Operation Einlegen eines Spitz-Holter-Ventils wegen eines Hydrocephalus. Entlassung in gutem AZ und EZ. Zwei Monate später wurde eine Hydrocele Testis operiert. Harnträufeln bestand angeblich nicht, auch war die Beweglichkeit der unteren Extremitäten unverändert.

Nachuntersuchung mit 2,2 Jahren: Befriedigender AZ und EZ, gute Fortschritte der geistigen Entwicklung.

Motorik: Das Kontroll-EMG ergab eine vollständige Cauda-Unterbrechung in Höhe von L 4. Eine Erklärung für diese gravierende Verschlechterung konnten wir nicht geben. Schlaffer Analsphinktertonus.

Sensibilität: Ausfall caudal von L 3, keine Dammsensibilität.

Urologischer Status: Ständiges Harnträufeln, leicht ausdrückbare Blase. In der sehr geringen Restharnmenge fanden sich über 100 000 Keime/ml von *Proteus morganii*. Im Serum fand sich ein Natriumwert von 151 mval/l. Der Harnstoff-N lag mit 20 mg% an der oberen Grenze des Normbereiches.

Im i.v. Pyelogramm (s. Abb. 7) zeigten weder Nieren noch Ureteren pathologische Veränderungen, kein VUR. ING und Szintigramm unauffällig. Im MCU war keine Aktivität des m.detrusor nachweisbar. Der Blasenhalstonus bewirkte einen schwachen Abschluß des Meatus internus, der schon durch eine relativ geringe Drucksteigerung überwunden werden konnte. Der m.sphinkter vesicae externus war nicht abgrenzbar, die Schleimhaut wies entzündliche Veränderungen auf. Das MCU-Bild unterschied sich von einer normalen Blase nicht durch die Form, sondern durch die Detrusorinaktivität.

Abb. 7

lower motor neuron bladder



i.v. Pyelogramm. Unauffälliger oberer Harntrakt. Blasenwand glatt, Blasen Hals trichterförmig, nicht tonisiert. Kontrastmittel in der ganzen Urethra.

Diagnose: lower motor neuron bladder (der EMG-Befund stimmt damit überein).

Therapie: entsprechend Fall 1.

4. T. K., männlich, Alter 3,11 Jahre, KBNr: 487/64
Blase der Gruppe 6, gestörte Kontinenz, willkürlich beeinflussbar.

Termingerecht und reif geborener Knabe mit gänseeigroßer geschlossener MMC über L 5 bis S 4, dort Klaffen der Wirbelbögen. Starke linkskonvexe Skoliose der LWS.

Sensibilität, Motorik, Blasen- und Mastdarmfunktion waren angeblich normal. Von einer Operation wurde vorerst abgesehen.

Im 9. Monat Ruptur des Celensackes, operativer Verschluss am nächsten Tag, kein Hydrocephalus.

Nachuntersuchung mit 3,11 Jahren: guter AZ und EZ, normaler IQ.

Motorik: keine Ausfälle, Analsphinkter tonisiert, Analreflex positiv.

Sensibilität: deutlich abgeschwächte Dammsensibilität, sonst o.B.

Urologischer Status: Der Junge konnte den Urin ca. 30 Minuten halten, verspürte dann einen starken, nicht unterdrückbaren Harndrang, war noch fähig die Miktion für ca. 15 - 30 Sek. zurückzuhalten und entleerte dann seine Blase kraftlos, aber vollständig (kein Restharn). Keine Harninfektion, normale Serumwerte.

Im i.v. Pyelogramm wurde eine Rotationshemmung beider Nieren, im ING eine Verzögerung der Eliminationsphase festgestellt. Das MCU (s. Abb. 8) zeigte eine erweiterte und syphonartig gestaltete hintere Urethra und einen hypertonen Sphinkter vesicae externus. Durch Kinematographie stellten wir fest: Der m.sphinkter vesicae externus öffnete sich während der Miktion nur unvollkommen für eine fadenförmige Kontrastmittelpassage. Bei geringer Blasenfüllung bis ca. 50 ml blieb die hintere Harnröhre geschlossen. Der Miktionsdrang entstand bei einer Blasenfüllung von ca. 80 - 100 ml, wenn sich die hintere Urethra öffnete und der Urin dort eintrat. An der Blasenwand wurden kleine Trabekel erkennbar.

Abb. 8

Blase der Gruppe 6, gestörte Kontinenz, willkürlich beeinflusßbar.



MCU, Aufnahme unter der Miction: syphon-
artige hintere Urethra mit hypertonem
Sphinkter vesicae externus.

Diagnose: Blase mit gestörter Reflexkoordination bei erhaltener willkürlicher Steuerung und Sensibilität: Gruppe 6/II.

Therapie: keine bzw. Versuch mit Parasympathikomimetika, z.B. Ubretit R.

5. J. A., weiblich, Alter 1 Jahr, KBNr: 1766/66
upper motor neuron bladder

Termingerecht geborenes reifes Mädchen mit einer 7 x 7 cm großen perforierten MMC über der lumbalen Wirbelsäule. Operativer Verschluß am ersten Lebenstag. Komplikationsloser postoperativer Verlauf. Ein Hydrocephalus trat nicht auf.

Röntgenologisch bestand eine Wirbelbogenspalte von L 2 bis S 5. Präoperativ waren Hüft- und Kniegelenke aktiv beweglich, die Bewegungen im Sprunggelenk nur schwach, in den Zehen nicht möglich.

9 Tage nach der Operation ergab das EMG ein partielles Querschnittssyndrom bei L 1 ohne Affektion der motorischen Vorderwurzeln im Bereich von L 2 bis S 2 beiderseits.

Nachuntersuchung mit 1 Jahr: schlechter AZ und EZ, deutlich retardierte Entwicklung.

Motorik: keine spontanen Bewegungen der unteren Extremitäten. Auf exteroceptive Reize hin ließen sich reflektorische Bewegungen auslösen. Analsphinkter tonisiert, Analreflex positiv.

Sensibilität: vollständige Anästhesie caudal von L 2.

Urologischer Status: Die Harnentleerung erfolgte in Schüben, wobei der Urin anfangs im Strahl abging. Daran schloß sich eine längerdauernde Periode mit Harnträufeln an. Die Miktion konnte durch einen mäßig starken suprapubischen Druck ausgelöst werden. Dabei schien weder eine willkürliche Beeinflussung noch ein Gefühl für die Blase zu bestehen. Im Restharn fanden sich über 100 000 Keime/ml der Klebsiella-Gruppe. Im Sediment massenhaft Leucocyten. Im Blut waren die Leucocyten auf 10 000 erhöht, Harnstoff-N und Kreatinin lagen im oberen Normbereich, das Kalium war auf 5,2 mval/l angestiegen.

i.v. Pyelogramm: am oberen Nierenpol links destruktive Veränderung (pyelonephritische Narbe).

Abb. 9

upper motor neuron bladder (Reflexblase)



Für die upper motor neuron bladder bei der Entleerung typische melkende Bewegungen des Blasenhalases. Das Bild rechts unten zeigt das Ende der Miction bei einem Restharn unter 50 % der Blasenkapazität, der Blasenhalas ist dicht verschlossen.

Im Isotopennephrogramm abgeflachtes Sekretionsmaximum.

Im MCU und bei der Kinematographie (s. Abb. 9a, 9b) stellte sich eine leicht trabekulierte Blase dar. Kein VUR. Bei Vollfüllung öffneten sich der Blasenhalss und die hintere Urethra trichterförmig. Der Sphinkter vesicae externus gab den Ausgang kurzzeitig frei, das Kontrastmittel floß aus. Unmittelbar darauf begann sich der Sphinkter vesicae externus rhythmisch zu kontrahieren. Der Blasenaußlaßtrichter formte sich zu einem Bürtel um, der melkende Bewegungen ausführte und zwischen den Sphinkter vesicae externus-Kontraktionen Urinportionen abtransportierte. Dieses Intervall dauerte nur wenige Sekunden und endete mit der Erschlaffung des Sphinkter vesicae externus. Dadurch wurde der Blasenhalstrichter wiederhergestellt und der ungehinderte Urinausfluß ermöglicht. Die Miktions bei dieser Blase setzte sich aus mehreren solchen dyskoordinativen Perioden zusammen.

Der oben beschriebene Miktionsablauf stellt ein Reflexgeschehen dar, welches das Hauptcharakteristikum der upper motor neuron bladder darstellt.

Diagnose: upper motor neuron bladder.

Therapie: Wie Fall 1, zusätzlich Versuch des Blasen-
trainings durch digitale Analsphinkterreizung.
Ist die funktionelle Obstruktion nicht zu beherrschen, kommen operative Maßnahmen in Betracht.

6. A. Ch., weiblich, Alter 3,3 Jahre, KBNr: 1093/64
Überlaufblase Gruppe 5/III

Reifes, termingerecht geborenes Mädchen mit 6 x 6 cm großer MMC über Th 11 bis L 5 und ca. 5-Markstück-großer freiliegender Medullarplatte. Keine Perforation.

Schlaaffe Lähmung der rechten unteren Extremität, links geringe aktive Bewegungen im Kniegelenk und spastisch kontrakter Spitzfuß. Stuhl- und Harninkontinenz.

Wegen der Entwicklung eines Hydrocephalus Einlegen eines Spitz-Holter-Ventils am 18. Lebenstag. Postoperativer Heilverlauf komplikationslos. Entlassung in gutem AZ und EZ.

Mit 1 Jahr und 4 Monaten plastischer Verschluß der MMC.

Abb. 10

Spastische Überlaufblase, Gruppe 5/III



Abb. 10 a

i.v. Pyelogramm ohne künstlichen Druck. Prall gefüllte Blase mit relativ glatter Wand und trichterförmigem Blasenhals.

Abb. 10 b

MCU unter Druck. Starke Trabekulierung mit Pseudodivertikeln, Sphinkter vesicae externus obstruktiv, kein VUR!



Postoperativ vollständige Lähmung beider Beine bei erhaltener Spastik der linken Fußmuskulatur.

Nachuntersuchung mit 3,3 Jahren: stark retardiertes blasses Mädchen in mäßigem AZ und schlechtem EZ. Seit einem Jahr wurden keine Entwicklungsfortschritte mehr beobachtet. Ca. alle 4-6 Wochen litt es unter septischen Fieberattacken von 40 - 41° C.

Motorik: schlaffe Lähmung beider unterer Extremitäten mit Spastik des linken Fußes.

Sensibilität: Caudal von Th 12 ausgefallen.

Röntgenologisch: Klaffende Wirbelbögen Th 11 - L 5.

Urologischer Status: Ununterbrochenes Harnträufeln bei sehr schwer auszudrückender Blase. Blase ca. hühnereigroß tastbar. Keine Dammsensibilität, Analsphinkter tonisiert, völlige Stuhlinkontinenz.

Im Restharn, der fast dem gesamten Blasenvolumen entsprach, fanden sich außer massenhaft Leuco- und Erythrocyten Epithelien und über 100 000 Keime/ml von Pseudomonas, resistent gegen Nitrofurantoin und die meisten gängigen Antibiotika. Harnstoff-N, Kreatinin und die Blutelektrolyte lagen im Normbereich.

Im i.v. Pyelogramm (s. Abb. 10a) waren beide Nierenkonturen unauffällig, die Nierenkelche waren terminal verplumpt, die Nierenbecken und Ureteren deutlich dilatiert und gestaut. Nach 9 Minuten war noch kein Kontrastmittel in die Blase eingetreten.

Im MCU (s. Abb. 10b) ließ sich eine volle, steilovale Blase mit Pseudodivertikeln und Trabekeln erkennen. Während des Ruhezustandes war der Blasen Hals verschlossen. Erst durch einen stärkeren intravesikalen Druck konnte er aufgesprengt werden. Den dauernd enggestellten Sphinkter vesicae externus passierte nur ein sehr dünner Kontrastmittelfaden. Kein VUR!

Diagnose: Überlaufblase der Gruppe 5/III. Keine reflektorische Detrusorbewegung, Spastik stimmt im Segment mit der des linken Fußes überein.

Therapie: Wenn konservative Maßnahmen mit stündlicher manueller Entleerung nach vorangegangener Katheteri-

sierung nicht zum baldigen Erfolg führen, muß kurzfristig operativ ein ungehinderter Urinabfluß geschaffen werden.

7. R. G., männlich, Alter 4,8 Jahre, KBNr: 953/65

Spastische Überlaufblase Gruppe 5/III

Termingerecht und reif geborener Knabe. Im 3. Lebensmonat Aufnahme mit 10 x 3 cm großer, wenig erhabener MMC über L 4 - S 3. Die Beweglichkeit der Beine war geringgradig eingeschränkt, die kurze Fußmuskulatur schlaff gelähmt. Einlegen eines Spitz-Holter-Ventils wegen Hydrocephalus. Keine Operation der MMC. Entlassung in gutem AZ und EZ.

Nachuntersuchung mit 4,8 Jahren: Der körperlich und geistig stark retardierte Junge wies eine Stuhl- und Harninkontinenz auf.

Motorik: Elektromyographisch nachgewiesene spastische Paresen in S 1 - S 2 mit Zeichen peripherer neurogener Schädigung durch eine wurzelnahe Affektion, d.h. spastische Lähmung beider Unterschenkel und Füße.

Sensibilität: Ausfall caudal von L 5.

Röntgenologisch: Klaffende Wirbelbögen L 4 bis S 5.

Urologischer Status: Dauerndes oder maximal 30 Minuten unterbrochenes Harnträufeln ohne Entleerung größerer zusammenhängender Portionen. Restharnmenge ca. 2/3 der Blasenkapazität entsprechend enthielt vereinzelt Erythrocyten und Leucocyten. Keine Bakterien dank gezielter antibakterieller Therapie.

Im i.v. Pyelogramm keine pathologischen Befunde an den Nieren erkennbar. Links bestand eine Ostiumfehlanlage und ein Megaureter, der kinematographisch nachweisbare Kontraktionen aufwies.

Unauffälliges Isotopennephrogramm.

Im MCU stellte sich eine nach rechts geneigte steilovale Blase mit Pseudodivertikeln, Trabekeln und einer linksseitigen Ureterostiumfehlanlage mit VUR links dar (s. Abb. 11a, 11b). Der Blasen Hals und die hintere Urethra waren weit und trichterförmig geöffnet. Der Sphinkter vesicae externus war bis zu einer Füllung von 2/3 enggestellt. Bei weiterer Vollfüllung bzw. Druckerhöhung öffnete er sich kurzzeitig mäßig weit. VUR rechts.

Spastische Überlaufblase, Gruppe 5/III



Abb. 11 a

MCU, Pseudodivertikel, Trabekel, Ureterostiumfehlanlage links, trichterförmiger Blasen Hals mit obstruktivem Blasen sphinkter.



Abb. 11 b

MCU bei stärkerem Druck im seitlichen Strahlengang, deutliche Trabekulierung, zusätzlicher VUR rechts. Ureter links schlaff, nicht tonisiert.

Diagnose: Überlaufblase der Gruppe 5/III, deren Sphinkter vesicae externus bei starker Wandspannung möglicherweise reflektorisch kurzzeitig erschlafft.

Therapie: Wie bei Fall 6, jedoch mit günstigerer Prognose.

8. D. J., männlich, Alter 2,3 Jahre, KBNr: 181/66
mixed motor neuron bladder Typ a

Reifer, termingerecht geborener Knabe mit mannsfaustgroßer geschlossener MMC über Th 11 bis S 1. Die Medullarplatte lag in einem Markstück-großen Bezirk frei.

Zunächst konservative Therapie mit Mercorocrompinselung. Mit 8 Monaten wegen Hydrocephalus Einlegen eines Pudenz-Heyer-Ventils. Postoperativ sekundäre Wundheilung. Nach Entfernung des Ventils wegen Verdacht auf Ventilinfection kam es zur Besserung des AZ. Nach 3 Monaten erneute Ventilimplantation wegen Hirndrucksteigerung. Postoperativer Verlauf komplikationslos.

Bei der damaligen Untersuchung waren keine aktiven Bewegungen der unteren Extremitäten nachweisbar. Hüftluxation rechts und Kontrakturen beider Kniegelenke mit Lähmungsklumpfüßen beidseits vervollständigten das klinische Bild. Sensibilitätsausfall caudal von Th 10.

Im 14. Lebensmonat wurde die MMC nach Abtragen der Medullarplatte operativ verschlossen. Im histologischen Präparat fanden sich: kollagene Fasern, Arachnoidea und Anteile mehrerer Nervenwurzeln, aber kein Rückenmarksgewebe.

Im postoperativen EMG wurde ein totales Querschnittssyndrom in Th 11 mit einer isolierten Schädigung der Hinterwurzeln von L 1 bis S 5 festgestellt.

Nachuntersuchung mit 2,3 Jahren: Körperlich und geistig starke Retardierung, schlechter AZ und EZ. Stuhl- und Harninkontinenz.

Motorik und Sensibilität unverändert wie im 14. Lebensmonat.

Urologischer Status: Dauerndes Harnträufeln, manuell nur sehr schwer zu entleerende Blase. Keine Dammsensibilität, leicht tonisierter Analsphinkter, völlige Stuhlinkontinenz.

Im Restharn, der ca. die Hälfte des Blasenvolumens ausmachte,

mixed motor neuron bladder Typ a (Überlaufblase)



i.v. Pyelogramm: Medianposition beider Nieren mit Rotationshemmung links. Prelle Füllung entspricht dem Restharn, glatte Blasenwand trotz starker subvesikaler Obstruktion und Infektion.

fanden sich mehr als 100 000 Keime/ml *Proteus mirabilis*. Zucker und Aceton positiv. Im Sediment Leucos und Urate.

Im i.v. Pyelogramm (s. Abb. 12) fiel eine Medianposition beider Nieren auf, wobei die linke Niere von einer Rotationshemmung betroffen war.

Szintigraphisch bestand Verdacht auf eine Verschmelzungsniere.

Im Isotopennephrogramm war beidseits eine deutliche Abflußbehinderung zu erkennen. Eine pathologische Einschränkung der tubulo-sekretorischen Funktion bestand jedoch nicht.

Im MCU stellte sich eine steilstehende, längsovale Blase dar, aus der bei mittlerer Vollfüllung das Kontrastmittel wieder abfloß. Der Blasenhals und die hintere Urethra bildeten einen weiten Trichter, der bei artifizieller Drucksteigerung zu einem Bürzel umgeformt wurde. Erst bei erhöhtem intravesikalem Druck erschlaffte der Sphinkter vesicae externus für kurze Zeit, um eine schwallartige Urinpassage zu ermöglichen. Die Blasenwand war trotz der hohen Obstruktion und der starken Infektion völlig glatt und inaktiv. Beiderseits bestanden Ostiumfehlanlagen mit VUR 4. Grades in schlaffe Ureteren.

Diagnose: mixed motor neuron bladder Typ a

Atonischer, inaktiver m.detrusor mit Ostiumfehlanlage und VUR 4. Grades beidseits. Tonisierter, reflektorisch aktiver m.sphinkter vesicae externus.

Therapie: wie Fall 6.

II. Diskussion

a) Eigene Befunde

Betrachtet man die Befunde unserer Untersuchungen, so erweisen sich die NBE bei Kindern mit MMC als differenziert und uneinheitlich. Wie auch andere Autoren können wir für die MMC keine typische "neurogene Blase" beschreiben, sondern sehen uns gezwungen die unterschiedlichen NBE nach klinisch und pathologisch wichtigen Eigenschaften aufzugliedern.

Nach dem subvesikalen Obstruktionsgrad unterteilen wir unsere Kinder in drei klinische Gruppen. Innerhalb dieser Gruppen werden alle übrigen Befunde dargelegt und erläutert.

17 von 38 Blasen entsprechen den Bors'schen Blasentypen. Wegen der klaren Bors'schen Typisierung werden bei unserer endgültigen Einteilung diese vier Gruppen beibehalten.

21 der 38 Blasen (55,3 %) sind mit dem Bors'schen Schema jedoch nicht zu erfassen. Daher unterscheiden wir bei diesen 21 Kindern zunächst nach Fehlen oder Vorhandensein willkürlicher Beeinflußbarkeit der Blasen. Die Einteilung entsprechend dem subvesikalen Obstruktionsgrad wird wie für alle anderen beibehalten. Die beiden von uns erarbeiteten Gruppen sind in Tabelle 16 unter 5. und 6. aufgeführt. Die Besonderheit der unter 5. angegebenen Blasen besteht in dem Nebeneinander von aktiven und paretischen Abschnitten des m.detrusor in ein- und derselben Blase.

Die subvesikale Obstruktion ist für die Beurteilung und Therapie der NBE von größter Bedeutung. Mehrere Funktionselemente sind an dieser Obstruktion beteiligt. Verliert der Sphinkter vesicae externus die Fähigkeit zu erschlaffen, so wirkt er durch Verhinderung des Öffnungsmechanismus obstruktiv. Bei Unterbrechung des afferenten Reflexbogens wird er spastisch kontrakt.

Obstruktiv wirkt sich auch der normal tonisierte, nicht kontraktionsfähige Detrusor am Blasenhals aus. Die einzelnen Obstruktionsgrade ergeben sich aus der Kombination der verschiedenen obstruktiv wirkenden Elemente.

Obstruktion bedingt Restharnbildung. Der Restharn ist kein absolutes Maß für die Obstruktion, da Bauchpresse und aktive Detrusoranteile die Obstruktion mehr oder minder überwinden können. Der Restharn hat immer eine Harnwegsinfektion zur Folge. WILLIAMS wies auf den Einfluß der Infektion und ihrer Dauer auf den Zustand der Blasenwand hin. Aus cystoskopischen Beobachtungen schloß er, daß die Infektion eine Trabekelbildung zur Folge habe.

Unsere Befunde machen deutlich, daß diese Annahme nur bei erhaltenen aktiven Detrusoranteilen zutrifft. Selbst bei

langdauernden massiven Harnwegsinfektionen fanden wir bei völlig gelähmten Blasen keine Trabekel, dagegen entzündliche Schleimhautveränderungen. Degeneration der glatten Muskelzelle als Infektionsfolge scheint möglich. Wir halten es daher für notwendig, bei Auswertung der MCU's Dauer und Ausmaß der Infektion mitzuberücksichtigen.

Die subvesikale Obstruktion verursacht nicht nur einen Aufstau des Harns in die Blase, sondern es kommt auch ohne VUR zu einem Aufstau des Urins in das Nierenhohl-system. Die Ursache dieses Rückstaues ist der verlängerte Verschuß der Ureter-Blasen-Mündung, d.h. verkürzte Öffnungsperiode bei Blasen, deren m.detrusor dauernd gezwungen ist, gegen eine subvesikale Obstruktion anzuarbeiten. Aus physikalischen Gründen (Laplace'sches Gesetz: $P=2 T/r$) entsteht eine Dilatation dann zuerst im großkalibrigen Nierenbecken. Die pathologisch-anatomischen Veränderungen schreiten, nur scheinbar paradox, bei starker subvesikaler Obstruktion von proximal nach distal fort.

So ist möglicherweise zu erklären, daß wir unabhängig von Vorliegen oder Fehlen des VUR in gleicher Zahl pathologisch-anatomische Veränderungen am oberen Harntrakt vorfanden. Die Häufigkeit von Parenchymreduktionen scheint ohne VUR sogar größer zu sein.

Damit im Einklang steht unsere Beobachtung, daß ein VUR bei schlaffen Auslaufblasen häufiger auftritt als bei hypertonen Überlaufblasen. Die Prognose quo ad vitam für Patienten mit Auslaufblase scheint auch günstiger zu sein.

Eine Nierenschädigung läßt sich in den meisten Fällen mit der Isotopennephrographie früher nachweisen als durch den Anstieg des Harnstoff-N und des Kreatinins im Serum auf pathologische Werte. Sie resultieren aus einer Einschränkung der Nierenleistung von mehr als 70 %.

Die ungünstigere Prognose der Mädchen quo ad vitam erklären wir uns vor allem durch den höheren Prozentsatz an subvesikalen Obstruktionen. Hinzu kommt der schlechtere Schutz, den die kurze Urethra vor Reinfektionen gewährt.

b) Der Vergleich unserer Ergebnisse mit ähnlichen Untersuchungen

ist nicht ohne weiteres möglich. Jeder Untersucher interpretiert seine Befunde nach der von ihm bevorzugten Untersuchungsmethode.

Mc Carrol (23) beurteilte die NBE nach der Spastik oder Atonie des Detrusors und der "Sphinkteren".

Ein ähnliches Einteilungsprinzip verwendete Roberts (34), der das Verhalten des Detrusors und des Blasenhalses seiner Gruppierung zugrunde legte.

Langworthy et al., Swenson und Brand (51) beurteilten die Blasen nach den Druckverhältnissen, was wiederum Nash (27), Williams (49) und Roberts (34) als ungenau ablehnten.

Williams (49) nahm seine Gruppeneinteilung nach cystoskopischen Befunden vor.

Roberts (34) Einteilung beruht auf der Miktions-Cysto-Urethrographie und Kine-Radiologie.

Für Smith (38) waren die Blasenausgangswiderstände die wichtigsten Kriterien seiner Einteilung.

Die so von den verschiedenen Autoren aufgestellten Einteilungsschemata für NBE weichen zum Teil erheblich voneinander ab.

Die von Roberts (34) 1962 angegebene Einteilung, die sich nur nach der Funktion von Blasenmuskel (m.detrusor) und Blasen Hals (ebenfalls m.detrusor) richtet, scheint uns nicht ausreichend, da der Zustand des Sphinkter vesicae externus als Ursache einer subvesikalen Obstruktion unberücksichtigt bleibt.

In den Arbeiten von Williams (49) und Smith (38) vermissen wir den Hinweis, daß typische Formen neurogener Blasen, wie sie nach traumatischen Querschnittslähmungen bekannt sind und von Bors exakt definiert wurden, auch bei Kindern mit MMC gefunden werden können. Die Einteilung Smith's scheint für eine grobe Typisierung sehr gut geeignet. Nur muß man sich bewußt sein, daß über die Blasenfunktion nichts ausgesagt wird.

Wir glauben, daß zur vollständigen Erfassung der NBE von

Kindern mit MMC das Bors'sche Schema um zwei Gruppen erweitert werden muß (Gruppe 5 und 6 in Tabelle 16). Sie schließen all diejenigen Blasen ein, deren Reflexbögen nicht vollständig, sondern partiell gestört sind. Die Blasen der Gruppe 6 in Tabelle 16 unterliegen einer insuffizienten, aber willkürlichen Kontrolle. Beide Gruppen werden dem subvesikalen Obstruktionsgrad entsprechend in unsere drei klinischen Gruppen aufgegliedert.

Unsere Nachuntersuchungsergebnisse entsprechen nur bedingt den Ergebnissen ähnlicher Untersuchungsreihen. In Übereinstimmung mit Williams und Roberts konnten wir, ganz im Gegensatz zu Smith, relativ häufig volle oder teilweise Aktivität des m.detrusor beobachten.

Wie Williams und im Gegensatz zu Smith, fanden wir beim Vergleich von Blasenform und Lokalisation der Spina bifida keine direkte Beziehung. Hingegen stimmen unsere Befunde überein mit den Beobachtungen von Smith (hier im Gegensatz zu den Ergebnissen von Williams), daß der VUR bei schlaffen Auslaufblasen häufiger auftrat als bei hypertonen Überlaufblasen. Es erscheint uns sogar wahrscheinlich, daß sich ein VUR eher bei Vorliegen einer Ostiumfehlanlage oder bei parietischen Blasenwandabschnitten im Trigonumbereich ereignet.

Die Anzahl der Einzelbefunde, die an den Nieren, Nierenbecken und Ureteren erhoben wurden, ist groß. Wegen der kleinen Fallzahl ist aber keine statistische Auswertung möglich. Die von Roberts, Williams (49), Smith (38) und Eckstein (10) angegebenen Zahlen für schwere obstruktive und destruktive Nierenschäden von ca. 20 % entsprechen ungefähr unseren Befunden.

Aus der zitierten Literatur und unseren Beobachtungen geht hervor, daß eine exakte Funktionsdiagnostik der NBE mit röntgenologischen Methoden allein nicht immer möglich ist. In diesen Fällen sind elektromyographische (EMG) Ableitungen der Aktionspotentiale von m.detrusor und Sphinkter vesicae externus zur exakten Funktionsdiagnostik erforderlich.

D. Zusammenfassung

Nach kurzem geschichtlichem Überblick sowie Definition und Systematik der Spina bifida werden bisher bekannte Entstehungstheorien zur Spina bifida cystica dargelegt und das klinische Erscheinungsbild beschrieben.

Unsere Kenntnisse der Anatomie und Physiologie der normalen Blase und der Neurogenen Blasenentleerungsstörung werden vorgetragen.

Von 1963 - 1967 wurden 100 Kinder wegen Myelomeningocele in der Kinderchirurgischen Klinik der Universitätskinderklinik München behandelt. 54 Kinder wurden mit einem Spitz-Holter-Ventil versorgt, 57 überlebten insgesamt.

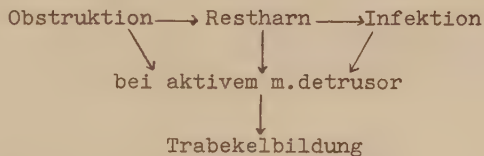
Im Verlauf des Jahres 1968 konnten wir 42 Kinder im Alter von 8 Monaten bis 7 1/2 Jahre nachuntersuchen (38 thoracolumbo-sacrale Myelomeningocelen, 2 occipito-cervicale Myelomeningocelen und 2 lumbale Meningocelen). Bei allen 38 Myelomeningocelen der Rumpfwirbelsäule wurden sog. neurogene Blasenentleerungsstörungen (NBE) diagnostiziert. Entsprechend den unterschiedlichen Rückenmarksdysplasien waren sehr verschiedene charakteristische Funktionsstörungen an den Blasen zu beobachten. Anhand einer Aufteilung in drei klinische Gruppen werden die Befunde dargelegt und erläutert. Durch eine Aufgliederung dieser drei Gruppen wird versucht, das bunte Bild der neurogenen Blasenentleerungsstörungen bei Myelomeningocele klarer zu definieren.

Der Kasuistik 8 typischer Fälle wird die Therapie für den jeweiligen Fall angefügt.

Die Auswertung der Befunde ergab für Neurogene Blasenentleerungsstörungen bei Kindern mit Myelomeningocele folgende für Diagnostik und Therapie verwertbare Erkenntnisse:

1. 55,3 % der NBE (21 von 38) von Kindern mit MMC lassen sich nicht in das Schema von Bors einordnen.
2. Sie werden nach der Fähigkeit willkürlicher Beeinflussbarkeit und dem subvesikalen Obstruktionsgrad neu gegliedert: Gruppe 5 und 6 in Tabelle 16.

3. Charakteristisch für diese Gruppen 5 und 6 ist das Nebeneinander aktiver und paretischer Detrusoranteile.
4. Der Sphinkter vesicae externus steht im Mittelpunkt der Funktionsdiagnostik. An seinen Tonus oder an seine Spastik ist die subvesikale Obstruktion gebunden.
5. An der subvesikalen Obstruktion können weitere Funktionselemente beteiligt sein (kontraktionsunfähiger, tonisierter m.detrusor, Schleimhautklappen bzw. -falten). Aus der Kombination ergeben sich die unterschiedlichen Obstruktionsgrade.
6. Unsere Röntgenergebnisse sprechen dafür, daß Trabekelbildung in Abhängigkeit von Obstruktion, Restharn und/oder Infektion nur bei aktiver Blasenwandmuskulatur (m.detrusor) möglich ist.



7. Veränderungen im Sinne einer chronischen Pyelonephritis sind in unserem Krankengut deutlicher der subvesikalen Obstruktion als dem Auftreten eines VUR korreliert.
8. Die subvesikale Obstruktion bewirkt einen Aufstau des Urins, der auch ohne VUR eine von cranial nach caudal fortschreitende Dilatation des oberen Harntraktes verursacht (s. auch S. 30).
9. Der VUR tritt überwiegend bei paretischen m.detrusoranteilen im Mündungsgebiet der Ureteren und/oder bei Ostiumfehlanlagen auf.
10. Blasen der klinischen Gruppen I und II sind meist für die konservative Therapie geeignet.

Blasen der klinischen Gruppe III müssen bei ausbleibendem konservativem Therapieerfolg operiert werden. Dabei gilt es die subvesikale Obstruktion zu beseitigen oder zu umgehen.

Abschließend erfolgt eine Diskussion der in der Literatur bekannten Einteilungsschemata für NBE und eine Gegenüberstellung unserer Befunde mit denen vergleichbarer Untersuchungsreihen.

E. Literaturverzeichnis

1. Allert, M.L., Bressel, M., Sökeland, J.: Neurogene Blasenstörungen; Aktuelle Probleme
G. Thieme, Stuttgart, 1969
2. Bettex, M.: Über den vesicoureteralen Reflux beim Säugling
H. Huber 1965 Bern u. Stuttgart
3. Biker, M.P.: Problemes urologiques des spina bifidas, l'incontinence d'urines: Etudes physiopathologiques et possibilités therapeutiques:
Sem.Hop.Paris 36; 2892 1960
4. Bors, E.: Neurogenic Bladder
Urol. Survey. 7, 177, 1957
5. Boyarsky, S.: The Neurogenic Bladder
Williams and Wilkins Co. Baltimore USA 1967
6. Bradley, W.E., Chou, S.N., Markland: Classifying Neurologic Dysfunction of the Urinary Bladder, 16, 139, in 5. Boyars.
7. Campbell, M.: Clinical pediatric urologie
W.B. Saunders Co. Philadelphia and London, 1951: Ped. Clin. N. Am. 2, 653, 1955
8. Doran, P.A., Guthkelch, A.N.: Studies in spina bifida cystica I. General survey and reassessment of the problem.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 24, 331, 1961
9. Drachter, R., Großmann, R. in Pfaundler u. Schloßmann:
Hdb. d. Kinderhkd. Bd IX 763-802, 1930
10. Eckstein, H.B.: The Neurogenic Bladder. Chap. 26, 371 in Paediatric Urologie. D.I. Williams.
Butterworths London 1968
11. Eckstein, H.B., Macnab: Myelomeningocele and hydrocephalus, the impact of modern treatment.
Lancet I, 842, 1966
12. Fister, G.M.: J. Amer. med. Ass. 118, 604, 1942: Fibrosis and submucosus calcification of the vesical neck.

13. Frey, K.W., Hör, G., Steinhoff, H., Seidel, P.:
Isotopendiagnostik des Urogenitaltraktes in
der Kinderchirurgie.
Z. Kinderchir. 2, 166-183, 1967
14. Fry, I.K. et al: Some observations on the lower urinary
traktes in infants with spina bifida cystica.
Proc. Roy. Soc. Med. Edinburg 59, 420, 1966
15. Guthkelch, A.H.: Studies of spina bifida cystica II. When
to repair the spinal defect.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 25, 137, 1962
16. Harlow, S.E. et al: Clinical Evaluation of urinary tract
in patients with Myelomeningocele.
J.Urol. 93, 411, 1965
17. Habib, H.N.: Experience and Recent Contrbutions in Sacral
Nerv Stimulation for Voiding im Both Human
an Animal. Chap. 29, 214, in 5. Boyarsky
18. Hemmer, R.: Zur Behandlung und Prognose der Myelomeningocele
Mü. med. Wschr. 74, 2404, 1962
19. Huch, J.A., Tanagho, E.A.: Etiology of non occlusive
ureteral dilatation. J. Urol. 93, 177, 1965
20. Ingraham, F.D., Matson, D.D.: Neurosurgery of Infancy and
Childhood. Thomas, Springfield/Ill. 2nd Edition
1961
21. Kirkland, I.: Urinary tract problems in Spina bifida.
Develop. Med. Child. Neurol., 4, 314, 1962
22. Lagrange, E., Schumann, R.: Spätprognose bei Kindern mit
operierter Myelomeningocele.
Dtsch. med. Wschr. 89, 1457, 1964
23. McCarrol, H.R.: Spina bifida urinary incontinence.
Surg. Gynec. Obstet. 64, 721, 1937
24. Meril, R.E. et al.: Hydrocephalus and Meningocele, Course
of 100 Patients. Pediatrics 30, 809, 1962
25. Mildenerger, H.: Die Auswirkung einer subvesikalén Harn-
abflußstörung auf den kindlichen oberen Harntrakt
Habilitationsschrift, Tübingen. 1969.

26. Munro, D.: Treatments of Injuries to the Nervous System.
Philadelphia; Saunders 1952
27. Nash, D.F.E.: Ann. Roy. Coll. Surg. Engl. 20, 349, 1956
28. Patten, B.M.: Amer. J. Anat. 93, 365, 1953
29. Politano, V.A., Leadbetter, W.F.: An operative technique
for the correction of vesicoureteral reflux:
J. Urol. 79, 932, 1958
30. Porter, N.H.: A physiological study of the pelvic floor in
rectal prolapse.
Ann. Roy. Coll. Surg., Engl. 31, 379, 1962
31. v. Recklinghausen, F.D.: Virchow Arch. Path. Anat. 105,
243, 1886
32. Rizk, A.: Etude du syndrome urinaire chez 52 malades
atteints de spina bifida avec Myelomeningocele.
J. Urol. Nephrol. Paris 67, 661, 1961
33. Roberts, I.B.M.: Congenital Anomalies in the Urinary Tract
and their Association with Spina Bifida.
Brit. J. Urol. 33, 309, 1961
34. Roberts, I.B.M.: Spina Bifida and the Urinary Tract.
Ann. Roy. Coll. Surg., Engl. 31, 69, 1962
35. Rose, S., Smith, J.P.: Hydronephrosis in infants with Myelo-
meningocele, its early recognition.
J. Urol. 90, 129, 1963
36. Ruch, T.C., Tang, P.C.: The Higher Control of the Bladder.
Chap. 3, 34 in 5. Boyarsky
37. Sharrard, W.I.W., Zachary, R.B., Lorber, J., Bruce, M.A.:
A controlled trial of immediate and delayed
Closure of spina bifida cystica.
Arch. Dis. Child. 38, 18, 1963
38. Smith, E.D.: Spina Bifida and the Total Care of Spinal
Myelomeningocele.
Thomas, Springfield/Ill. 1965

39. Talbot, H.S.: Management of neurogenic vesical dysfunction.
Bull. N. Y. Acad. Med. 39, 71, 1963
40. Tanagho, E.A., Pugh, A.C.B.: The Anatomy and Function of
the Ureterovesical Junction.
Brit. J. Urol. 35, 151, 1963
41. Tanagho, E.A., Hutch, J.A., Meyers, H.F., Rambo, O.N.:
Primary vesico-ureteral reflux: Experimental
Studies of its Etiologie.
J. Urol. 93, 165, 1965
42. Tanagho, E.A., Smith, D.R.: The Anatomy and function of the
Bladder Neck. Brit. J. Urol. 38, 54, 1966
43. Tanagho, E.A. et al: Observations on the Dynamics of the
Bladder Neck. Brit. J. Urol. 38, 72, 1966
44. Torbey, K., Leadbetter, W.: Studies on the pelvic nerv
Section and Stimulation in Dog.
J. Urol. 90, 395, 1963
45. Thorwald, J.: Macht und Geheimnis der frühen Ärzte.
Knaur 138, S. 251, 1967
46. Virchow, R.: zitiert nach Doran, P.A., Guthkelch, A.N. bei 8
47. Waldeyer, W.: Über die sogenannte Ureterscheide.
Anat. Anz. 259, 1892
48. Weed, L.H.: The Development of the Cerebro-Spinal Spaces
in Pig and in Man.
Washington, D.C., Carnegie Institute 1917
49. Williams, D.I.: Urology in Childhood. Hdb. Urologie XV,
Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg 1958
50. Williams, D.I.: Paediatric Urology.
Butterworths London 1968
51. zitiert nach Smith, E.D. 37.
Langworthy et al: Physiology of Micturition,
Williams and Wilkins, Baltimore 1940
Swenson, O., Fisher, J.H., Cendron, J.:
Ann. Surg. 144, 421, 1965

Band, D.: Modern Trends in Urology, 2nd Edit.
Butterworths London 1960

Nash, D.F.E.: 1950

Ich erlaube mir, Herrn Professor Dr. W. Ch.
Hecker für die Überlassung des Themas, für
die Übernahme des Referates sowie für seine
freundliche Unterstützung herzlich zu danken.

Herrn Dr. Pompino danke ich sehr herzlich
für seine verständnisvolle und wissenschaft-
liche Hilfe bei der Ausarbeitung und Korrektur
dieser Arbeit.

L e b e n s l a u f

Am 29. 4. 1944 wurde ich in Stuttgart als Sohn des Fotografen Wilhelm Westenfelder und seiner Frau Elisabeth Westenfelder, geb. Flörke, geboren.

Von 1950 bis 1954 besuchte ich die Volksschule in Stuttgart-Plieningen, wechselte dann zur Freien Waldorfschule Stuttgart über und legte dort am 23. 3. 1963 die außerordentliche Reifeprüfung ab.

Im Wintersemester 1963/64 immatrikulierte ich mich an der Medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität München. Dort legte ich die ärztliche Vorprüfung im Sommersemester 1967 und das Staatsexamen am 15. 12. 1969 ab.

Vom 1. 1. 1970 bis 31. 3. 1970 war ich als Medizinalassistent an der Kinderchirurgischen Klinik der Kinderklinik der Universität München.



